

**LILIAN DE SOUZA MOREIRA**

**BENEFÍCIOS DO EXERCÍCIO FÍSICO EM PACIENTES COM FIBROSE  
CÍSTICA**

Monografia apresentada como requisito parcial  
para a conclusão do Curso de Especialização em  
Fisiologia do Exercício, Departamento de  
Educação Física, Setor de Ciências Biológicas,  
Universidade Federal do Paraná.

Orientador: Prof. Taylor Tito Bobato.

**CURITIBA  
2008**

## AGRADECIMENTOS

Agradeço em primeiro lugar a Deus que iluminou meu caminho durante esta caminhada.

Agradeço aos professores da UFPR pelos ensinamentos e conhecimentos passados, que com certeza serão para a vida toda.

Quero agradecer aos meus pais que me deram o dom da vida e o ensinamento necessário para ser determinada e perseverante nesta trajetória.

Em especial quero agradecer à minha amiga Allanna pela ajuda enorme, e pela sua eterna amizade. Obrigada!

Agradeço ao meu querido orientador Taylor que além de orientador é um amigo, colega, que me ajudou e disponibilizou seu tempo para ajudar-me a conduzir este trabalho durante seu desenvolvimento. Muito Obrigado!

E a todas as pessoas que de forma direta ou indireta colaboraram para este trabalho.

## DEDICATÓRIA

A Deus, por ter me dado a oportunidade de dar mais este passo importante em minha vida .

“Ó SENHOR Deus, eu te agradeço de todo o coração; diante de todos os deuses eu canto hinos de louvor a ti. Por causa do teu amor\_e da tua fidelidade, eu me ajoelho virado para o teu santo Templo e dou graças a ti. Pois tens mostrado que o teu nome e as tuas promessas estão acima de tudo. Quando te chamei, tu me respondeste e, com o teu poder, aumentaste as minhas forças.”SALMOS 138: 1-3.

## LISTA DE ILUSTRAÇÕES

Figura 1- A localização do gene da fibrose cística no cromossomo 7, com uma ampliação à direita mostrando a forma como a deleção de três bases remove a fenilalanina da sequência.-----16

Figura 2- Proteína CFTR atuando como um canal cloro-permeável na membrana celular externa.-----16

Figura 3- Heredograma uma família que possui mutações para o gene da FC.-----18

Figura 4-Fisiopatogenia da Fibrose Cística.-----23

**LISTA DE TABELAS**

Tabela 1. Teste do suor-----	20
Tabela 2. Frequência das manifestações hepatobiliares na fibrose cística_-----	29
Tabela 3. Manifestações digestivas e suas complicações-----	31
Tabela 4. Ano dos Artigos, Titulo e Autor-----	48
Tabela 5. Número de pacientes que participaram do estudo, Gênero(M/F) , Idade ou Idade Média.-----	49
Tabela 6. Tipo de Programa e seu Objetivo-----	50
Tabela 7. Frequência, Duração, Intensidade e Período do programa-----	51
Tabela 8. Metodologia, Resultados, Conclusão dos artigos-----	52

## LISTA DE SIGLAS E SIMBOLOS

FC- Fibrose Cística.

CFTR- Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator.

mE Q/L símbolo do miliequivalente por litro.

## SUMÁRIO

AGRADECIMENTOS.....	3
DEDICATÓRIA.....	4
LISTA DE ILUSTRAÇÕES.....	5
LISTA DE TABELAS.....	6
LISTA DE SIGLAS E SÍMBOLOS.....	7
RESUMO.....	11
1.0 INTRODUÇÃO.....	12
2.0 REVISÃO BIBLIOGRÁFICA.....	14
2.1 Genética.....	14
2.2 Incidência.....	17
2.3 Diagnóstico.....	18
2.3.1 Histórico familiar.....	19
2.3.2 Manifestações clinicas epidemiológicas.....	19
2.3.3 Teste do suor.....	20
2.4 Sinais e Sintomas.....	22
2.5 Fisiopatogenia.....	23
2.6 Manifestações clinicas.....	24
2.6.1 Manifestações respiratórias.....	24
2.6.1.1 Teste de função pulmonar.....	26
2.6.2 Manifestações digestivas.....	27

2.6.2.1 Pâncreas.....	27
2.6.3 Manifestações hepatobiliares.....	28
2.6.3.1 Intestino.....	29
2.6.4 Trato geniturinário.....	30
2.6.5 Glândulas sudoríparas e salivares.....	30
2.6.6 Manifestações nutricionais e metabólicas.....	31
2.7 Complicações gerais.....	32
2.8 Tratamento.....	32
2.8.1 Tratamento Pulmonar.....	34
2.8.1.1 Fisioterapia.....	34
2.8.1.2 Fluidificantes.....	35
2.8.1.3 Broncodilatadores.....	36
2.8.1.4 Antibióticos.....	36
2.8.1.5 Antiinflamatórios.....	37
2.8.1.6 Oxigenoterapia.....	37
2.8.2 Tratamento com Suporte Nutricional.....	38
2.9 O exercício físico como forma de tratamento em pacientes com FC.....	39
2.10 Fatores que afetam a performance do exercício em indivíduos saudáveis.....	40
2.11 Fatores que limitam o desempenho máximo do exercício em pacientes com Fibrose Cística.....	41

2.12 Prognóstico.....	43
3.0 METODOLOGIA.....	46
4.0 RESULTADOS E DISCUSSÃO.....	47
5.0 CONCLUSÃO.....	62
REFERÊNCIAS.....	64

## RESUMO

O objetivo deste artigo de analisar através de uma revisão bibliográfica, os diversos benefícios do exercício físico e alguns tipos de programas de exercícios físicos relatados em artigos científicos. O exercício físico é usado como parte importante do tratamento, trazendo benefícios insubstituíveis aos pacientes com Fibrose Cística. As informações foram coletadas a partir de livro-texto e artigos publicados na literatura nacional e internacional nas seguintes bases de dados: MEDline/ Bireme, LILACS, SCIELO, Sistema Integrado de Bibliotecas -SIBI/PUC PR, Portal de informação UFPR (Sistemas de Bibliotecas), Biblioteca da Faculdade Evangélica do Paraná, abrangendo 1986 a 2007. Foram utilizados os termos Cystic fibrosis (Fibrose Cística), Exercise (Exercício), Aerobic(Aeróbio), Anaerobic(Anaeróbio) para seleção dos artigos. Esta pesquisa demonstrou que os exercícios aeróbios e anaeróbios trazem vários benefícios aos pacientes como: melhora da capacidade cardiopulmonar, melhora dos níveis de atividades habituais, melhora à tolerância ao exercício, diminui a resistência a insulina, melhora a composição corporal, aumenta a densidade mineral óssea, produz efeito anabólico, aumenta a força muscular, aumenta a resistência da musculatura respiratória, diminui a dispnéia, aumenta a quantidade de água no muco, e melhoram a qualidade de vida destes pacientes.

**PALAVRAS- CHAVE:** Fibrose Cística, Exercício, Aeróbio, Anaeróbio.

## 1.0 INTRODUÇÃO

A Fibrose Cística (FC) ou mucoviscidose é uma doença hereditária recessiva, resultante da transmissão de cópias anormais do gene regulador transmembrana, localizado ao longo do braço do cromossomo 7 ( ANDRADE,2001; SMITH,2004).O defeito mais comum é conhecido como mutação delta F 508, este defeito conduz as mudanças patológicas com distúrbios nutricionais, digestivas, e pulmonares (SMITH, 2004; STAAB, 2004, BARNAI, 2005). O acometimento pulmonar é a principal causa de morbidade e mortalidade nessa afecção, onde a presença de secreções espessas e infectadas levam à obstrução das pequenas vias aéreas e o desencadeamento de um processo inflamatório crônico. A inflamação, presente inclusive em pulmões anatomicamente normais de recém-nascidos, levam à formação de bronquiectasias e lesão pulmonar com progressão, em última instância, para insuficiência respiratória e morte (ANDRADE, 2001; BARNAI, 2005).

A incidência de acordo com Santos (2005) e Zanchet (2006) é estimada de 1:2.000 a 1:10.000 entre povos de origem caucasóide, onde a doença se manifesta com maior freqüência. No Brasil, estima-se que a incidência da doença seja de 1:10.000 nascidos vivos, embora haja variação na freqüência das mutações em diferentes regiões geográficas, o que possivelmente refletiria também uma diferente prevalência da doença.

O diagnóstico da FC é seguida pelos achados de duas mutações no gene FC, pelas manifestações clínicas e confirmado pelos resultados laboratoriais, onde os níveis elevados de cloro no suor (cloro > 60 mEq/l). Os níveis normais vão até 45 m EQ/l; adolescentes e adultos jovens podem ter valores mais elevados, por este motivo é recomendado realizar dois testes alternados. (RIBEIRO 2002; LEMOS, 2004).

A justificativa pela escolha deste tema é que ao longo destas ultimas décadas houve uma melhora no prognóstico destes pacientes aumentando assim sua sobrevivência ,e muitos fatores tem colaborado para isso incluindo o exercício, por este motivo é importante estudar esta forma de tratamento.

O tratamento da Fibrose Cística tem como objetivo minimizar a ocorrência da infecção, eliminar as secreções dos pulmões e retardar o início da bronquiectasia. O tratamento inclui agentes mucolíticos, broncodilatadores, antibióticos, e a fisioterapia que tem um papel importante no tratamento, e o exercício físico, ajudam a melhorar a qualidade de vida dos pacientes (SMITH, 2004; BARNAL, 2005).

Algumas das queixas comuns em pacientes com FC são: a intolerância ao exercício, e a dispnéia que geralmente agravam-se com os processos da doença. (BLAU; 2002).

Desde o ano de 1987, O'Neill em seu trabalho relata que o exercício faz com que haja uma melhora na ventilação respiratória conseqüentemente uma melhora da tolerância ao exercício em pacientes com fibrose cística. Segundo Blau (2002); Selvadurai (2002); Klinj (2004); Turcheta (2004) obtiveram bons resultados com a prática de exercícios nos pacientes de fibrose cística, mas com diferentes programas e/ou treinamentos.

Portanto, o objetivo deste estudo é realizar uma revisão de literatura para analisar os diversos benefícios dos exercícios e seus benefícios relatados em artigos científicos.

## 2.0 REVISÃO BIBLIOGRÁFICA

No final do século 20 muitos estudos com biologia molecular, principalmente nos campos da genética, no transporte iônico e da imunologia, culminaram com a identificação, clonagem e seqüenciamento do gene da fibrose, favorecendo o conhecimento dos mecanismos bioquímicos responsáveis pela fisiopatogenia da doença, abrindo novos horizontes para o aconselhamento genético e para o tratamento da doença.

A fibrose cística ou mucoviscidose é uma doença genética, sistêmica com padrão de hereditariedade autossômico recessivo, com evolução crônica e progressiva. A doença é caracterizada por disfunção generalizada das glândulas exócrinas, que compromete com a deteriorização da função pulmonar, com a desnutrição, alteração dos eletrólitos do suor, e a intolerância ao exercício.

Esta doença letal é mais comum entre caucasianos, e sua estimativa de ocorrência é de 1 para cada 2.500 nascidos vivos e 1 em cada 22 indivíduos são portadores do gene.

## 2.1 GENÉTICA

A Fibrose Cística é uma disfunção genética que afeta os órgãos exócrinos que produzem e excretam secreção.

Em 1989 os Drs Lap Chee Tsui e Francis S Collins identificaram no mapeamento do cromossomo, através de uma meticulosa análise dos 6 bilhões de pares de genoma humano, "o locus" exato responsável pela doença. (SILVA, 1991). Este gene localiza-se na região do braço longo do cromossomo 7, locus q 31, exon 10, é o único responsável pela codificação de uma proteína do canal de cloro

denominada proteína reguladora da condutância transmembrana da FC, conhecida como Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator(CFTR). (FIGURA 1). Esta proteína se encontra disposta em dois domínios transmembrana, para a formação do canal de cloro e contém sítios de fosforização; portanto, este canal encontra-se sob a regulação da monofosfato de adenosina cíclico.

As alterações concentradas na doença se devem a mutações do gene da fibrose na proteína CFTR e nos canais de cloro, gerando anormalidades no transporte iônico, sendo que mais de 800 mutações já foram descritas na literatura. Entretanto, a mais freqüente e a deleção de três nucleotídeos específicos (ATT) que determina a falta de aminoácido fenilalanina na posição 508 na proteína CFTR, o que impedira seu funcionamento adequado (COELHO Et al,2007).(Figura 2).Aproximadamente 70% dos cromossomos dos fibrocísticos, no norte da Europa, tem a mutação F508, cuja incidência diminui para o centro e sul da Europa.No Brasil Martins ET AL. encontraram 33% em São Paulo,e Ranskin ET AL. Encontraram 49% no Rio Grande do Sul,27% em Santa Catarina e 52% em São Paulo (LOPES, 2006).

A transmissão acontece assim: quando dois portadores têm um filho, existe uma chance de 25% para que a criança tenha FC,uma chance de 50% para que a criança seja portadora e uma chance de 25% para que a criança se torne completamente livre do gene da FC.Testes para o estado portador ou heterozigoto agora são possíveis,como o teste pré natal (TECKLIN, 2002).

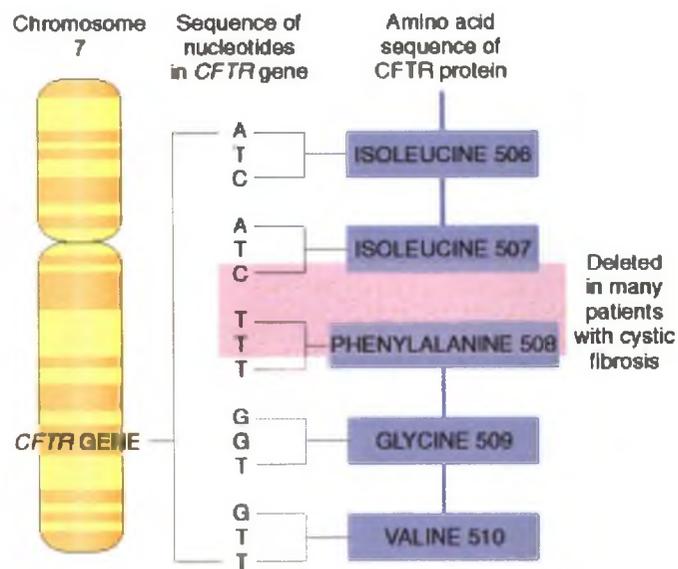


Figura 1 : A localização do gene da Fibrose Cística no cromossomo 7, com uma ampliação à direita mostrando a forma como a deleção de três bases remove a fenilalanina da sequência (esta é a mutação mais freqüente em caucasóides) . © 1999 by W. H. Freeman and Company.

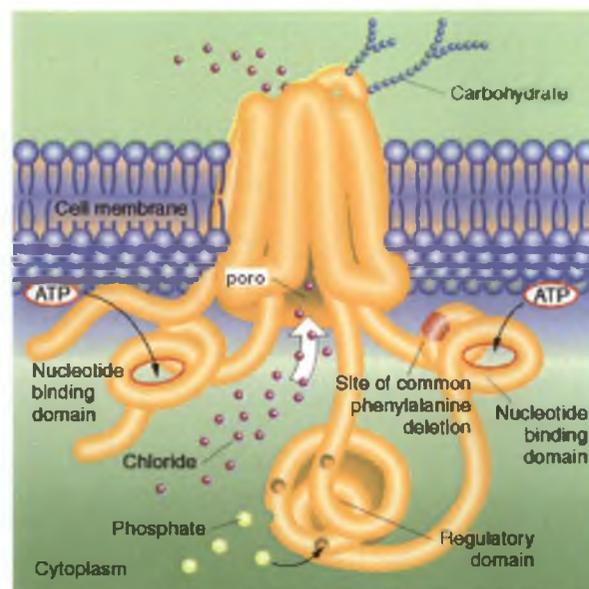


Figura 2 : Proteína CFTR atuando como um canal cloro-permeável na membrana celular externa. Nesta representação da estrutura da proteína da FC pode-se observar o sítio de três nucleotídeos onde comumente ocorre deleção entre os alelos mutantes para FC . © 1999 by W. H. Freeman and Company.

## 2.2 INCIDÊNCIA

A Fibrose Cística é transmitida por um gene recessivo, cuja incidência predomina na raça branca e acomete ambos os sexos.

A incidência da FC varia nos diferentes grupos populacionais oscilando de 1 fibrocístico , para cada 2000 a 5000 caucasianos nascidos vivos na Europa,nos Estados Unidos e Canadá, 1 para cada 15.000 negros americanos,e 1 para 40.000 na Finlândia.

No Brasil, a incidência estimada para a região Sul é mais próxima da população caucasiana centro europeu (1/2.000 a 1/5000 nascidos vivos), enquanto que, para outras regiões, diminui para cerca de 1/10 000 nascidos vivos. ( RIBEIRO 2002;CHAVES,2007).

De acordo com Silva e Pfeifer (2007), estudos realizados em cinco estados das regiões Sul e Sudeste apresentaram uma estimativa média de prevalência para FC de cerca de 1:9600 nascimentos; no Rio Grande do Sul foram observados freqüência elevadas que variaram de 1/1600 nascimentos e 1:6700 nascimentos,essa taxa demonstra que 1:20 habitantes desse estado apresentam 1 dos cromossomos alterados para o gene da FC resultado similar aos observados na maioria da população européia.

Há portadores do gene da FC que não mostram sinais de FC, porém ambos os pais carregam o gene anormal. E cada criança nascida tem uma chance teórica de 1:4 de herdar a doença. (Figura 3), (PRYOR, 2002).

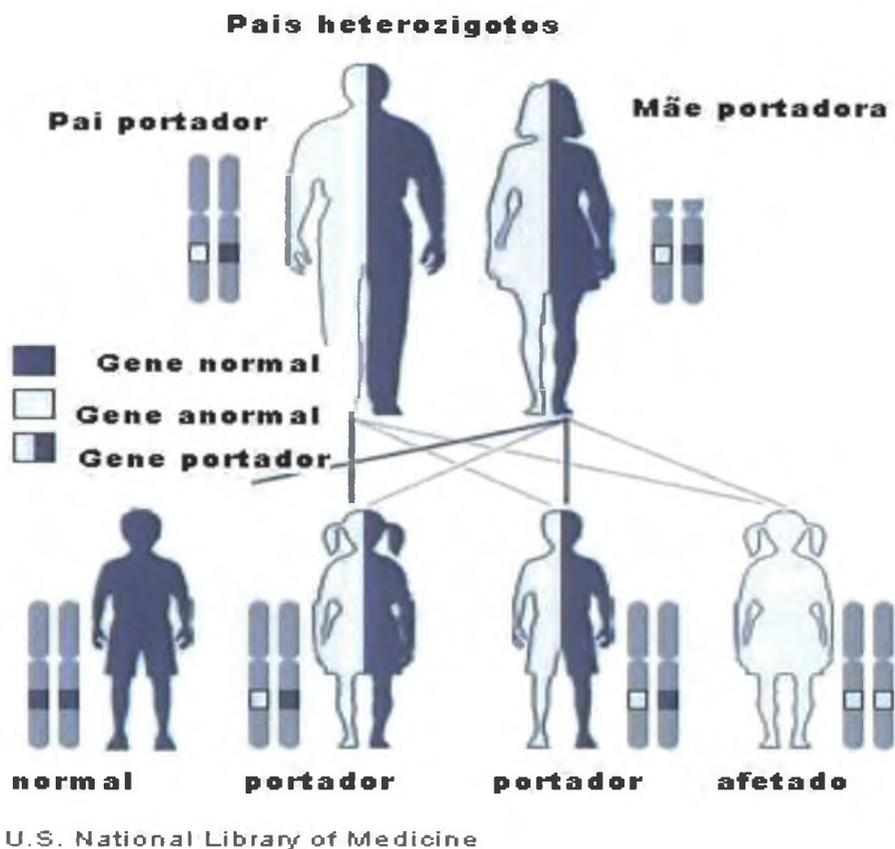


Figura 3. Heredograma uma família que possui mutações para o gene da FC.

### 2.3 DIAGNÓSTICO

O diagnóstico é baseado na história clínica do paciente, pelas manifestações clínicas e na detecção de níveis elevados de sódio e cloro no suor.

O diagnóstico pode ser feito no pré-natal (Dosagem Enzimática+Análise de DNA), neonatal (Exame da Tripsina Imuno reativa, Analise do DNA); e o diagnóstico após o período neonatal (baseado nos critérios clínicos definidos e na análise dos níveis de cloro no suor). (STIVAL, Et al. 1995).

### 2.3.1 Histórico familiar

A história familiar auxilia bastante o diagnóstico ao revelar a ocorrência de casos de FC na família, ocorrência de Íleo Meconial ou outras formas da doença entre irmãos ou primos. Cerca de 10% dos pacientes com FC apresentam Íleo Meconial ao nascer, sendo esta a principal causa da doença.

Deve-se também dar importância a pesquisa no histórico familiar, de possíveis óbitos durante a primeira infância, por doenças respiratórias ou gastrointestinais. (SILVA, 1991).

### 2.3.2 Manifestações clínicas epidemiológicas

De acordo com Ribeiro e colaboradores (2002), o diagnóstico é confirmado pela presença de pelo menos uma das seguintes manifestações clínicas epidemiológicas.

- ✓ Insuficiência pancreática exócrina crônica;
- ✓ Doença pulmonar obstrutiva, supurativa ou sinusal crônica;
- ✓ História familiar de FC;
- ✓ Para o diagnóstico de FC, ainda podemos contar com a triagem neonatal pelo método da Tripsina Imunorreativa (TIR), que está sendo implantado em nosso meio, ou da medida da diferença de potencial na mucosa nasal, método pouco difundido na rotina diagnóstica.

Cordeiro e colaboradores (2002) ressaltam que apesar das manifestações clínicas ocorrerem em diversos órgãos (pâncreas, trato intestinal, fígado, glândulas

sudoríparas, aparelho reprodutor, etc.), o acometimento pulmonar é o responsável por 90% da morbidade e mortalidade na FC. O início do comprometimento pulmonar é variável, surgindo em semanas, meses ou anos após o nascimento. A doença pulmonar evolui praticamente 100% dos fibrocísticos para cor pulmonale na fase avançada. Em razão disso, os pacientes apresentam tórax enfisematoso, broncorréia purulenta, freqüência respiratória aumentada, dificuldade expiratória, cianose periungueal, baqueteamento digital aumentado e queixa de falta de ar. (PFEIFER, 2007).

### 2.3.3 Teste do suor

Vários métodos têm sido experimentados para a execução desta prova laboratorial fundamentais para o diagnóstico, entretanto foram abandonados após a introdução por Gilson e Cooke (1959), do método da iontoforese com pilocarpina, método que estimula as glândulas sudoríparas por meio de corrente elétrica, resultando sudorese do paciente.

Este método consta de 4 etapas, que se seguem na tabela 1 abaixo:

**Tabela 1. Teste do suor**

Teste do suor	
Etapa 1. Coleta do suor-----Estimulação das glândulas-----	Sudoríparas por "iontoforese com pilocarpina" Coleta do suor no local estimulado (braço)
Etapa 2. Recuperação do suor da gaze----diluição em água destilada	
Etapa 3. Dosagem dos eletrólitos no suor diluído -----dosagem de Cloro e	Sódio
Etapa 4. Aplicação das fórmulas-----resultado em mEq/l	

---

Fonte: (Tarantino, 2002)

Um teste positivo, na ausência de sintomas, não estabelece diagnóstico de FC, contudo este diagnóstico dificilmente poderá ser feito na ausência da positividade do teste. (SILVA, 1991). A concentração de sódio e cloro no suor das pessoas normais vão até 45 mEq/l; adolescentes e adultos jovens podem ter valores mais elevados, e desta forma, resultados entre 45 e 60 mEq/l são considerados duvidosos, devendo ser repetidos (RIBEIRO, 2002).

Pacientes com FC tem níveis de cloro e sódio no suor acima de 70 e 60 mEq/l, respectivamente (SILVA, 1991; PRYOR, 2002; STIVAL, 1995).

Os níveis para o cloro são mais elevados do que para o sódio, mas esta diferença não chega a mais que 10 mEq/l; uma discrepância maior deverá sugerir erro de técnica. Valores acima de 140 mEq/l devem ser repetidos. É necessário obterem, pelo menos 100 mg de suor para análise e um teste positivo deveria ser repetido ainda 2 vezes para que a suspeita seja confirmada. (SILVA, 1991; RIBEIRO, 2002).

É importante salientar que o teste de suor não é suficiente para o diagnóstico da FC, é também importante o histórico familiar agregado com as manifestações clínicas do paciente. Por este motivo outros tipos de testes podem confirmar o diagnóstico. São eles:

- ✓ Análise das mutações.
- ✓ Insuficiência pancreática (IP): teste de secretina; pancreosimina; dosagem da gordura fecal; coeficiente de absorção de gordura; esteatócrito; microscopia.
- ✓ Deteccção de enzimas nas fezes: quimiotripsina; elastase; lipase imunorreativa; nitrogênio fecal.
- ✓ Deteccção de enzimas no sangue: proteína associada à pancreatite (PAP); triglicérides; tripsina imunorreativa.

## 2.4 SINAIS E SINTOMAS

Muitos dos sinais e sintomas que aparecem na FC são encontrados em doenças de elevada incidência em nosso meio, são elas:

- Pneumonias de repetição
- Bronquite
- Episódios asmáticos
- Bronquiectasias
- Alterações de crescimento e ganhos ponderal e estatural
- Desnutrição
- Fezes volumosas e fétidas
- Apetite voraz sem ganho de peso correspondente
- Prolapso retal
- Obstrução intestinal no recém nascido
- DPOC
- Tosse produtiva crônica
- Colonização e infecção respiratórias (*S. aureus*, *P. aeruginosa*).
- Anormalidades persistentes ao raio X de tórax
- Obstrução das vias aéreas
- Baqueteamento digital
- Pan- sinusite
- Pólipos nasais
- Íleo meconial
- Insuficiência pancreática
- Cirrose biliar
- Infertilidade
- Azoospermia
- Deficiência de vitaminas lipossolúveis
- Edema
- Síndrome de pseudo-Bartter (alcalose metabólica).
- Diarréia crônica (SILVA, 1991; RIBEIRO, 2002; LOPES, 2006; COELHO 2007).

## 2.5 FISIOPATOGENIA

Tudo começa com a mutação no gene da FC, causado por 2 alelos, que provocam a ausência de atividade, ou funcionamento parcial da CFTR, causando redução na excreção do cloro e aumento da eletronegatividade intracelular, resultando em maior fluxo de Na para preservar o equilíbrio eletroquímico e secundariamente, de água para a célula por ação osmótica.

Ocorre, então desidratação de secreções mucosas e aumento da viscosidade, favorecendo a obstrução dos ductos, que se acompanha de reação inflamatória e posterior de fibrose.(TARANTINO 2002; RIBEIRO 2002).

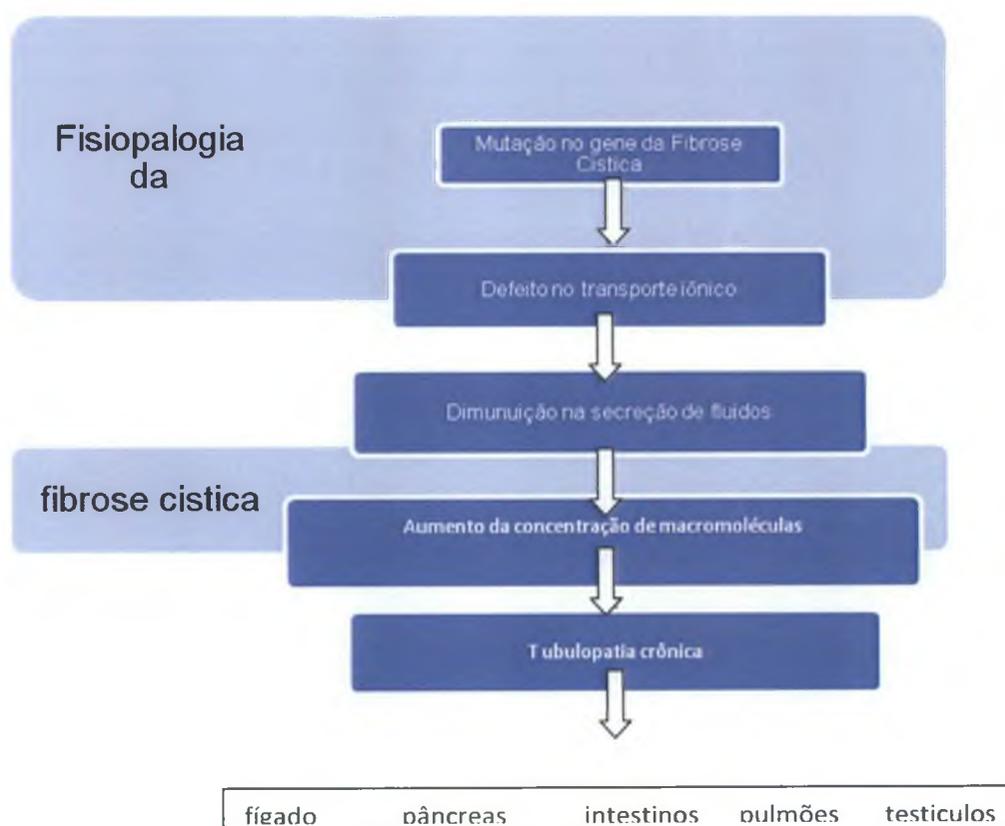


Figura 4.Fisiopatogenia da FC.

## 2.6 MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

Embora nem todos os indivíduos expressem as respostas clínicas da mesma maneira. O processo obstrutivo será um evento fisiopatológico inicial, a infecção crônica do trato respiratório se apresenta como evento principal, contribuindo para a piora da função pulmonar e eventual óbito desses pacientes. De acordo com Ribeiro (2002), o acometimento de trato respiratório associa-se com a maior morbidade e é a causa de morte em mais de 90% dos pacientes.

### 2.6.1 Manifestações Respiratórias

O comprometimento pulmonar é o aspecto mais importante da doença. Está presente em praticamente todos os casos, surgindo semanas, meses ou anos após o nascimento. Em geral é grave e progressivo, influenciando de modo decisivo na sobrevivência e prognóstico dos pacientes, tornando-se responsável pela maioria dos óbitos.(TARANTINO, 2002; RIBEIRO, 2002).

Os pulmões histologicamente, são praticamente normais intra-útero e nos primeiros anos de vida. Mas imediatamente surgem alterações que, inicialmente, estão confinadas às pequenas vias aéreas. Hiperplasia e hipertrofia de células caliciformes são as primeiras anormalidades detectáveis. Ainda não se sabe como se precede ou em seqüência à infecção bacteriana crônica, sugerindo que o defeito básico esteja na secreção de muco. O muco é produzido de maneira tão abundante que com o passar do tempo há obstrução generalizada das pequenas vias aéreas, com aprisionamento de ar, que evoluindo e associa-se a áreas de atelectasia e desequilíbrio da relação ventilação/perfusão, levam conseqüentemente a hipoxemia. Alterações importantes no leito vascular surgem com o progredir da doença: a

hipóxia sustentada e progressiva conduz a um aumento da pressão na artéria pulmonar, com sobrecarga do ventrículo direito e resultando em fases mais avançadas em cor pulmonale e insuficiência cardíaca.

Junto a hipersecreção de muco e também a uma provável alteração do mecanismos mucociliar, há colonização do trato respiratório inferior por diversas bactérias: *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae* e *Pseudomonas aeruginosa*, *P. aeruginosa mucosa* e *pseudomonas cepacia*, sendo a principalmente. Esta colonização dá-se ainda nos primeiros meses de vida e limita-se ao trato respiratório inferior e, ocasionalmente, ao superior.

Subsequentemente a colonização bacteriana ocorre uma metaplasia do epitélio brônquico, implantação mucóide nas vias aéreas periféricas e desorganização da estrutura ciliar. A colonização causa dano tissular irreversível, e uma vez confirmada a colonização por pseudomas e muito difícil erradicá-la pelo uso de antibióticos. (SILVA,1991; LOPES ,2006).

O curso clínico do acometimento pulmonar é determinado pela combinação de muco viscoso, clearance mucociliar diminuído e infecção das secreções retidas. As doenças pulmonares e sinusal são crônicas, com períodos de reagudizações ou exacerbações: sinusites, bronquites, pneumonias e bronquiectasias.

Nas formas mais graves de fibrose cística formam-se rolhas mucopurulentas nos brônquios e bronquíolos, com infiltração linfocitária aguda e crônica . O envolvimento parenquimatoso é menos freqüente, mas podem ocorrer pneumonias de repetição, principalmente em pacientes mais jovens. Com a evolução, formam-se bronquiectasias, geralmente após o segundo ano de vida, preferencialmente nos lobos superiores decorrentes da incapacidade do paciente esterilizar o trato respiratório e suprimir o processo inflamatório endobrônquico . As bronquiectasias favorecem colapsos das vias aéreas, aprisionamento de ar e áreas focais de pneumonia hemorrágica. A hipóxia leva a alterações da vasculatura pulmonar, dilatação das artérias brônquicas e neoformação vascular próximo às áreas de bronquiectasias .Estas predispõem à ocorrência de *shunt* pulmonar, e a ruptura desses vasos pode levar à hemorragia pulmonar.

A tosse é a manifestação respiratória mais comum que pode ocorrer desde as primeiras semanas de vida, perturbando o sono e a alimentação do lactente. O excesso de produção de catarro mucoso, espesso e às vezes fracamente purulento também é comum. Bronquiolite de repetição, Síndrome do Lactente Chiador, infecções recorrentes do trato respiratório ou pneumonias recidivantes, devem fazer parte da investigação de FC. Com a evolução da doença, ocorre uma diminuição da tolerância ao exercício, emagrecimento e dependência de oxigênio. Alguns pacientes são oligossintomáticos por vários anos, o que não impede a progressão silenciosa para bronquiectasias.

A doença pulmonar evolui em praticamente 100% dos fibrocísticos para *cor pulmonale*. Nas fases avançadas, os pacientes têm tórax enfisematoso, broncorrêia purulenta, principalmente matinal, freqüência respiratória aumentada, dificuldade expiratória, cianose periungueal e baqueteamento digital acentuado. Nessa fase, queixam-se de falta de ar durante exercícios e fisioterapia, e, posteriormente, em repouso.

As complicações incluem hemoptises recorrentes, impactações mucóides brônquicas, atelectasias, empiema, enfisema progressivo, pneumotórax, fibrose pulmonar, osteopatia hipertrófica e *cor pulmonale*.

As vias aéreas superiores são comprometidas na totalidade dos pacientes, na forma de pansinusite crônica, com reagudizações, otite média crônica ou recorrente, defeitos de audição e rouquidão transitória. A polipose nasal recidivante ocorre em aproximadamente 20% dos pacientes e pode ser a primeira manifestação da doença. (RIBEIRO, 2002; LOPES, 2006)

### **2.6.1.1 Teste de Função Pulmonar**

Os testes mais úteis para a avaliação do comprometimento pulmonar são os volumes pulmonares.

Uma distribuição anormal da ventilação e uma diferença de O<sub>2</sub> alvéolo-arterial aumentada são alterações iniciais. Alguns investigadores relatam que os testes de função das pequenas vias aéreas, tais como velocidades de fluxo em baixos volumes pulmonares, podem detectar doença mínima. Há uma diminuição no volume expiratório forçado em 1 minuto (VEF1) e no FEF, redução da capacidade vital forçada; aumento no volume residual e da proporção entre volume residual e capacidade pulmonar total. A elevação do VR e a CRF levam a perda de recuo elástico (SILVA, 1991; STIVAL, 1995; WEST, 1996).

Uma das principais alterações detectáveis é a hipoxemia, provavelmente como resultado da obstrução periférica generalizada sobre a distribuição regional da ventilação com o desequilíbrio da Ventilação/Perfusão. A PaCO<sub>2</sub> é mantida até fases avançadas da doença, às custas de um aumento da ventilação; quando um aumento ainda maior da ventilação não for possível, haverá uma retenção progressiva de CO<sub>2</sub>. Hipercapnia surge tardiamente e prognostica a fase terminal associada à fadiga diafragmática e hipoxemia acentuada. (SILVA, 1991).

As medidas da função pulmonar (VEF1, PaO<sub>2</sub>, PaCO<sub>2</sub>) mostraram ser preditores da mortalidade. Com o avanço da doença, o desequilíbrio da ventilação/perfusão ocorre levando a hipoxemia, hipertensão pulmonar e insuficiência cardíaca (PRYOR, 2002).

## **2.6.2 Manifestações digestivas**

### **2.6.2.1 Pâncreas**

A insuficiência pancreática se manifesta em cerca de 75% dos fibrocísticos já ao nascimento, em 80% à 85% até o final do primeiro ano de vida e em torno de 90% na idade adulta. Os pacientes que não desenvolvem insuficiência pancreática,

tem melhor prognóstico , pois conseguem manter melhor o estado nutricional(LOPES, 2006.)

Há uma perda progressiva da função pancreática exócrina devido a obstrução dos ductos intrapancreáticos por secreção espessa, levando a retenção de enzimas digestivas e a um processo inflamatório crônico, com fibrose e perda de função pancreática. Apenas um pequeno volume do suco pancreático é produzido com pouca quantidade de pancreatina e um baixo teor de bicarbonato chega ao duodeno; conseqüentemente há uma digestão incompleta dos alimentos, de gorduras e proteínas, com a presença de fezes estearorreicas de grandes volumes, e odor desagradável, com restos alimentares não digeridos, e que flutuam na água do vaso. Costuma haver deficiência de ganho ponderal mesmo que o apetite seja preservado.

O pâncreas apresenta-se pequeno, fino e mais duro que o normal, e como as lesões costumam ser desuniformes, sua superfície é irregular. Com o progredir da doença, o pâncreas endócrino também é atingido e cerca de 5% dos “císticos” . Eventualmente apresentam Diabetes Melitos durante a vida adulta (STIVAL, 1991).

### **2.6.3 Manifestações Hepatobiliares**

São reconhecidas desde sua primeira descrição por Dorothy Andersen ,em 1938, esta presente em mais de 50 % das necropsias. A secreção anormal de íons pelo epitélio das vias biliares secundária ao defeito básico provoca aumento da viscosidade e diminuição do fluxo biliar, o que predispõe a obstrução dos caniculares biliar e reação inflamatória, culminando com a fibrose biliar. No quadro abaixo, observamos a freqüência destas manifestações (LOPES, 2006).

**Tabela 2. Frequência das manifestações hepatobiliares na fibrose cística.**

<b>N.19.064</b>	<b>Frequência das manifestações hepatobiliares na FC</b>
<b>1%</b>	Cirrose hepática
<b>0,35%</b>	Doença hepatobiliar
<b>2,4%</b>	Aumento de enzimas hepáticas
<b>1,6%</b>	Causa primária de morte
<b>14</b>	Pacientes com transplante hepático

### 2.6.3.1 Intestino

Na criança e no adulto são freqüentes os episódios de obstrução intestinal devidos a alimentos incompletamente digeridos, aprisionados dentro de um muco espesso equivalente ao íleo meconial. (SILVA, 1991). O Íleo Meconial constitui a repercussão mais grave da FC sobre o intestino, constituindo a mais freqüente causa de obstrução intestinal congênita. A obstrução pode ocorrer em qualquer altura do intestino delgado e mesmo do colo (STIVAL, 1995).

O Íleo Meconial ( obstrução do íleo terminal por um mecônio espesso constituído de muco anormal secretado pelas células caliciformes e glândulas de Brunner) aparece em 15 a 20% dos pacientes com FC.

A maioria dos diagnósticos de Íleo Meconial (90%), entretanto, é relativo à FC, reforçando a importância da orientação de tratamento todo pacientes com Íleo Meconial como FC ate provarem ao contrário (LOPES, 2006).

#### 2.6.4 Trato geniturinário

Há um atraso no desenvolvimento sexual dos pacientes com FC. Tanto no sexo feminino quanto no sexo masculino.

- Feminino---Glândulas cérvico-uterinas mostram-se distendidas, contendo muco espesso.
- Masculino---Ocorre obstrução das vias excretoras espermáticas nas glândulas penianas e uretrais.

As estruturas derivadas dos ductos de Wolf são pouco diferenciadas, isto é, atrofia ou ausência do canal deferente e corpo do epidídimo, testículos pequenos e imaturos (STIVAL, 1995; TARANTINO, 2002).

Na maior parte das vezes há uma diminuição da fertilidade feminina e esterilidade no sexo masculino. (SILVA, 1991).

#### 2.6.5 Glândulas sudoríparas e salivares

*Sudoríparas* --não apresentam alteração morfológica, porém secretam suor salgado, pela perda excessiva de sal, decorrente da alteração no equilíbrio eletrolítico, presente em 98% dos pacientes, sendo uma das características mais importantes da doença. Em consequência, esses pacientes, quando submetidos a temperaturas elevadas (por aumento da temperatura ambiente ou por apresentarem hipertemia na vigência de processos infecciosos), apresentam prostração ao calor, entram facilmente em grave desidratação hipotônica, que pode levar ao choque, coma e a morte. Algumas vezes, essa anormalidade é detectada pelos pais ao

beijarem a criança ou por perceberem depósito de cristais de cloreto de sódio em fronte, pavilhão de orelhas ou asas do nariz (TARANTINO, 2002).

*Salivares*— As glândulas parótida produz uma secreção serosa pouco alterada em sua composição, porém com aumento moderado de Sódio e Cloro.

A glândula submaxilar apresenta-se com aumento de volume e com obstrução intracelular.

As glândulas labiais mostram a microscopia eletrônica, um aumento de lisossomos (STIVAL, 1995).

### 2.6.6 Manifestações Nutricionais/ Metabólicas

As manifestações metabólicas são freqüentes e importantes na FC.

Elas se dão através das manifestações digestivas da FC e suas complicações que se segue na Tabela 3 abaixo:

**Tabela 3: Manifestações Digestivas e suas Complicações.**

<b>Manifestações digestivas</b>	<b>Complicações</b>
<b>Insuficiência pancreática</b>	<b>Diabetes</b>
<b>Pancreatite</b>	<b>Dor abdominal</b>
<b>Refluxo gâstroesofágico</b>	<b>Desnutrição</b>
<b>Diarréia crônica</b>	<b>Anemia</b>
<b>Esteatorréia</b>	<b>Hipovitaminose</b>
<b>Ascite</b>	<b>Hipoproteínemia</b>
<b>Fibrose</b>	<b>Depleção salina</b>
<b>Cirrose</b>	<b>Alcalose metabólica</b>
<b>Colecistite</b>	<b>Edema</b>

<b>Colelitíase</b>	Efeito de massa na quadrante
<b>Colestase</b>	Inferior direito
<b>Ileo meconial</b>	Constipação
<b>Prolapso retal</b>	Equivalente meconial

Má digestão, catabolismo aumentado secundário a inflamação crônica, as infecções repetidas, hipoxemia e inapetência são determinantes da desnutrição e possivelmente outros fatores, como o próprio defeito básico da FC, ainda cientificamente não estabelecidos.

Outras manifestações clínicas relacionadas à alteração metabólicas e nutricionais, que com o aumento da sobrevida incluem: atraso puberal, azoospermia, diabetes e alteração de densidade óssea.

## 2.7 COMPLICAÇÕES GERAIS

- ✓ Pneumotórax
- ✓ Hemoptise (tosse, secreção)
- ✓ Insuficiência cardíaca a Direita
- ✓ Insuficiência respiratória
- ✓ Atelectasia
- ✓ Problemas sociopsicologicos (THOMSON, 1994).

## 2.8 TRATAMENTO

O tratamento da FC é direcionado a diminuição da obstrução das vias aéreas e da infecção pulmonar, substituindo as enzimas pancreáticas para ajudar a reverter a deficiência nutricional, e proporcionando um adequado apoio emocional e

psicossocial para a criança e a família. O controle da infecção pulmonar é o principal objetivo terapêutico, porém não é o único. Dentre os objetivos gerais podemos citar:

- Educação continuada do paciente e familiares em relação à doença.
- Profilaxia das infecções com um programa vacinal completo.
- Detecção precoce e controle da infecção pulmonar Fisioterapia respiratória e melhora da obstrução brônquica.
- Correção da insuficiência pancreática.
- Apoio nutricional, com orientações em relação a dieta e suplementação de vitaminas.
- Monitoração da progressão da doença.
- Monitoração de complicações.
- Aconselhamento genético familiar.
- Acesso irrestrito as medicações.
- Apoio psicológico para pacientes e familiares.
- Informação aos pacientes e familiares sobre os avanços nos conhecimentos sobre a FC (LOPES, 2006).

Atualmente, ainda não existe um tratamento específico para a alteração genética que causa a FC. Apesar dos avanços no conhecimento da doença, para tratamento definitivo é uma perspectiva em estudos futuros. Por enquanto tenta-se minimizar as consequências da ausência ou defeito da proteína CFTR.

Como a FC acomete vários órgãos é necessário que o tratamento seja realizado em centros especializados e que estejam preparados com uma equipe multidisciplinar, que devem priorizar os objetivos básicos do tratamento: prevenir a infecção pulmonar, minimizar o declínio da função pulmonar, manter um bom estado nutricional.

O programa de tratamento deve ser vigoroso e contínuo. Visando sempre a profilaxia das infecções e das complicações. Deve ser iniciado o mais precoce possível e ser individualizado, levando em conta a gravidade dos órgãos acometidos. O tratamento precoce retarda a progressão das lesões pulmonares, melhora o prognóstico e aumenta a sobrevida.

## 2.8.1 Tratamento Pulmonar

Cerca de 95% é a porcentagem das complicações pulmonares que levam a morbidade e mortalidade em pacientes com FC. Então de acordo com estes resultados, o enfoque maior é o tratamento pulmonar que visa: a melhora do clearance da via aérea, fluidificar as secreções, tratar a infecção e reduzi-la.

### 2.8.1.1 Fisioterapia

A fisioterapia diária é essencial no tratamento das características pulmonares da FC e deve ser iniciado assim que o diagnóstico for provado.

Os objetivos da fisioterapia são:

- Evitar que as secreções de muco que bloqueiam os pulmões
- Hidratação e umidificação para favorecer a fluidificação
- Orientações ao paciente e à família.

A fisioterapia constitui de recursos que ajudam a retardar a progressão da doença pulmonar nos pacientes. Várias técnicas são disponíveis quando se trata da melhora do clearance das secreções de vias aéreas e na melhora da qualidade de vida destes pacientes.

As opções disponíveis na fisioterapia são:

- Drenagem postural (com a ajuda da gravidade e da percussão, provocará o deslocamento da secreção).

- Flutter (Este aparelho produz vibrações e gera ressonância, provocando, desta forma, a fluidez e a liberação da secreção).
- Percussão torácica (deve-se bater com a palma da mão sobre o segmento que esta sendo drenado. Para ser confortável e efetivo, isso deve ser feito com precisão e habilidade. Esta técnica provoca o desprendimento da secreção das paredes brônquicas e estimula o sistema ciliar).
- Máscara com pressão expiratória positiva (impõe resistência expiratória através de distintas aberturas cada vez menores).
- Válvula com pressão expiratória positiva
- Thairphy
- Drenagem autogênica
- Respiração de ciclo ativo

O sucesso do tratamento fisioterapêutico e sua adesão depende da capacidade do profissional, e da sua escolha do melhor método a ser aplicado. Levando em conta o quadro clínico do paciente, e o melhor método que o paciente se adapte.

### **2.8.1.2 Fluidificantes**

Um das características dos pacientes com FC é a secreção espessa nas vias aéreas. A fluidificação desta secreção facilita sua eliminação, fazendo assim a higienização desta via aérea.

De acordo com a Associação Brasileira de Assistência à Mucoviscidose. Essa secreção contém neutrófilos que liberam seu DNA, e de igual forma as bactérias, aumentando a viscosidade do escarro. O uso de DNase quebra essas moléculas de DNA, fluidifica as secreções e melhora a função pulmonar. Esta droga foi aprovada pelo FDA em 1994 e é comercializada com o nome de Pulmozyme. A dose recomendada é 2,5mg, por inalação, uma vez ao dia.

### **2.8.1.3 Broncodilatadores**

Podem ser utilizados quando há obstrução reversível das vias aéreas.

### **2.8.1.4 Antibióticos**

São usados com freqüência, sendo principalmente direcionados para a melhora da sintomatologia, que para a erradicação bacteriana. A partir da exacerbação e evolução da doença não se pode mais estar condicionada só nos resultados das culturas e antibiogramas e sim nas alterações da evolução clínica do paciente tais como: aumento da tosse, aumento ou modificação do aspecto da secreção, diminuição do apetite, perda de peso, diminuição da atividade, que indicam o início de uma exacerbação.

São usados com freqüência, sendo principalmente direcionados para a melhora da sintomatologia, que para a erradicação bacteriana. A partir da exacerbação e evolução da doença não se pode mais estar condicionada só nos resultados das culturas e antibiogramas e sim nas alterações da evolução clínica do paciente tais como: aumento da tosse, aumento ou modificação do aspecto da secreção, diminuição do apetite, perda de peso, diminuição da atividade, que indicam o início de uma exacerbação.

Os antibióticos podem ser administrados por via oral, intravenosa ou inalatória. Seu uso é direcionado sob forma de demanda, profilaxia ou de manutenção.

Múltiplos microorganismos podem ser freqüentemente isolados simultaneamente das secreções do trato respiratório; é importante escolher a combinação de antibióticos adequada aos diversos patógenos. Devido à penetração insuficiente do medicamento nas secreções das vias respiratórias na fibrose cística, há indicação para administração de doses elevadas, estas, entretanto, por apresentarem alto risco de toxicidade, devem ser indicadas em pacientes

selecionados, nas formas graves da doença, sendo importante a monitoração dos níveis sanguíneos para minimizar a toxicidade potencial. Em pacientes com quadro discreto devem ser administradas doses padronizadas.

#### **2.8.1.5 Antiinflamatórios**

Segundo Lopes (2006), "A inflamação é um dos processos fisiopatológicos da FC, por esta razão, o tratamento antiinflamatório deveria ser iniciado precocemente". Ultimamente os medicamentos antiinflamatórios tem sofridos modificações nas suas indicações, os medicamentos mais usados são:

- Corticóides orais e inalatórios
- Antiinflamatórios não esteróides de uso oral- de acordo com a Associação Brasileira de Assistência à Mucoviscidose (2008), o uso de corticóide inalatório poderia minimizar os efeitos sistêmicos da corticoterapia. Um estudo recente, com uso de corticóide inalado (budesonida) em altas doses, mostrou-se eficaz em reduzir o processo inflamatório.
- Macrolídeos utilizados como antiinflamatórios

#### **2.8.1.6 Oxigenoterapia**

Deve ser administrado em alterações respiratórias que tenham quadros hipoxêmicos.

Paciente que durante o dia, em ar ambiente, a respiração seja  $PaO_2 < 55$  mmHg ou  $PaO_2$ , 59 mmHg, mais edema, hematócrito 55 ou onda P alterada no eletrocardiograma devem utilizar o oxigênio como terapia, ou que durante à noite a Saturação  $< 90\%$  mais 10% do tempo de sono ou que durante o exercício a Saturação seja, 88% também devem fazer a utilização do mesmo (TARANTINO 2002; LOPES, 2006).

### **2.8.2 Tratamento com Suporte Nutricional**

A importância da nutrição no bem-estar e na sobrevivência dos fibrocísticos está bem estabelecida, e de acordo com Ribeiro e Lopes (2002, 2006 p. 183, p.2597), assim como a associação entre a desnutrição e deterioração da função pulmonar. Existem múltiplos fatores inter-relacionados que afetam a nutrição, tais como: genético, insuficiência pancreática, ressecção intestinal, perda de sais e ácidos biliares, refluxo gastroesofágico, inflamação e infecções, diabetes e condições emocionais. É importante monitorizar a nutrição de todos os pacientes, em cada visita clínica, e promover intervenção nutricional adequada. Os pacientes devem ser vistos em seguimento de rotina, a cada 3 a 4 meses. A meta da intervenção nutricional é antecipar e tratar os déficits nutricionais e as complicações.

A dieta para pacientes com FC deve ser livre, sem restrição de gorduras devido ao seu grande valor calórico e com acréscimo de sal. (REIS, 1998)

Um crescimento adequado é reflexo de uma boa nutrição. A desnutrição está associada a baixos valores de função pulmonar e com menor tempo de sobrevivência. O uso de dietas hipercalóricas, com todos os nutrientes essenciais, é ponto básico estabelecido para pacientes com fibrose cística. As recomendações variam de 120 a 150% do RDA para uma criança do mesmo sexo e idade. Uma dieta rica em proteínas, bem como em calorias é adequada aos pacientes com fibrose cística. Tem sido sugerido que a ingestão de proteínas deveria ser tão alta quanto 200% do normal (POOLE, 1995).

De acordo com a Associação Brasileira de Assistência à Mucoviscidose (2008), a Dra. Jocemara Gurmini fala em seu artigo que: “Na Fibrose Cística, as glândulas exócrinas secretam substâncias espessas que podem obstruir os condutos e interferir em funções importantes do organismo. Na maioria dos indivíduos com Fibrose Cística as enzimas pancreáticas são espessas, viscosas e de difícil trânsito para a luz intestinal, obstruindo os ductos pancreáticos. As secreções retidas provocam alterações no pâncreas. Sem as secreções no intestino, os nutrientes não são adequadamente absorvidos, levando a diarreia.

As enzimas pancreáticas podem ser fornecidas na forma de grânulos recobertos por uma cápsula gelatinosa. Elas devem ser oferecidas antes das refeições. A cápsula é dissolvida no estômago e os grânulos, protegidos contra o ácido do estômago, vão atuar no intestino delgado. Para crianças pequenas que não conseguem deglutir a cápsula, ela pode ser aberta e os grânulos misturados a uma papa. Mesmo com a administração da enzima e conseqüente melhora na digestão e absorção de gorduras, é necessária a administração das vitaminas A, D, E, K (solúveis em gordura - lipossolúveis) especialmente formuladas na forma solúvel em água (hidrossolúvel). O paciente com Fibrose Cística tem necessidades calóricas elevadas, pelo próprio metabolismo, trabalho para respirar, infecção e má absorção. A dieta também necessita ser rica em proteínas, sem a necessidade de restrição das gorduras. Uma alimentação adequada beneficia o crescimento, a força da musculatura que atua na respiração e o estado imunológico.

“Um paciente bem nutrido tem menos infecções e, conseqüentemente, um melhor prognóstico”, concordando com Nixon (1992).

## **2.9 O EXERCÍCIO FÍSICO COMO FORMA DE TRATAMENTO EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA.**

O exercício físico deve desempenhar uma parte importante no tratamento da FC através de todos os estágios da doença na melhorar do condicionamento físico

geral e a força muscular (PRYOR, 2002).O exercício é importante na prevenção do acúmulo das secreções. É aconselhável incentivar a criança para que, desde pequena, realize atividade física.(TARANTINO, 2002; STIVAL, 1995).

Pacientes que praticam exercícios físicos regulares aliados a terapia padrão obtém resultados positivos como:

- ✓ Melhora do condicionamento cardiopulmonar e a resistência muscular (PRYOR, 2002).
- ✓ Reduz a dispnéia (PRYOR, 2002).
- ✓ Melhora da auto-estima e promove um sentimento de bem-estar(PRYOR, 2002; CHAVES, 2007).
- ✓ Desobstrução da árvore brônquica (CHAVES, 2007).
- ✓ Diminuição da resistência a insulina (CHAVES, 2007).
- ✓ Melhora da composição corporal (CHAVES, 2007).
- ✓ Melhora no desenvolvimento ósseo (CHAVES, 2007).
- ✓ Diminuição da degradação protéica (CHAVES, 2007).
- ✓ Maior estímulo do fator de crescimento insuline-like (IGF-1) (CHAVES,2007).
- ✓ Melhora da função imunológica (CHAVES, 2007).
- ✓ Diminuição da freqüência cardíaca de repouso (CHAVES, 2007).

O exercício deve fazer parte integral do tratamento, e ser realizado com alegria e prazer. Os exercícios de cada indivíduo indicados são aqueles que o paciente mais se adapta conforme sua preferência: corrida, natação, pular corda, (SILVA,1991,TARANTINO,2002).

A fisioterapia, exercícios e atividade física são complementares; um não pode substituir o outro (TARANTINO, 2002).

## **2.10 FATORES QUE AFETAM O DESEMPENHO DO EXERCÍCIO EM INDIVÍDUOS SAUDÁVEIS.**

Os fatores que levam indivíduos saudáveis a interromper o exercício durante o esforço máximo são de avaliação extremamente difícil. Para a mesma carga de

exercício ou para tipos diferentes de exercício, razões subjetivas para parar variam de uma pessoa para a outra. Em qualquer indivíduo, o desempenho no exercício depende de cinco fatores principais: (1) a capacidade do sistema respiratório em obter oxigênio (a bomba ventilatória), (2) a transferência de gases entre os alvéolos e a circulação pulmonar, (3) a capacidade do coração em bombear sangue para os músculos em ação, e com isso liberar oxigênio (a bomba cardíaca), (4) a capacidade da circulação periférica em liberar oxigênio para os músculos em ação, e (5) a capacidade dos músculos em ação em usar a energia. (CHERNIACK,1995).

## **2.11 FATORES QUE LIMITAM O DESEMPENHO MÁXIMO DO EXERCÍCIO EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA.**

A inevitável progressão da doença pulmonar na FC reduz a habilidade para a participação em atividade física. Estes fatores acarretam rápido o surgimento de fadiga muscular durante o esforço físico, afastando-os da prática da atividade física são eles:

- Desnutrição protéico energética (DPE).
- Alteração metabólicas gerados pelo processo inflamatório do pulmão que levam a redução da massa muscular e da densidade mineral

A diminuição progressiva do condicionamento físico aliado a inatividade, inicia um ciclo vicioso no qual a piora da dispnéia se associa a esforços menores, com comprometimento na qualidade de vida.

Fatores da intolerância ao exercício:

- Declínio da função pulmonar;
- Inabilidade de aumento da ventilação pela retenção de dióxido de carbono;

- Desaturação de oxigênio arterial durante o exercício;
- Fadiga muscular pela diminuição da massa muscular;
- Depleção nutricional ( LANDS, 1992).

O comprometimento respiratório na FC tem como resultado a hipóxia celular com comprometimento da ventilação alveolar e/ou alterações na relação ventilação/perfusão que diminui os níveis de oxigênio alveolar. Além disso o acúmulo de muco prejudica a função pulmonar resultando com tosse e dispnéia nos pacientes.

Diante do exercício pesado o paciente com FC aumenta a produção de ácido láctico e conseqüentemente o esforço químico do mecanismo respiratório. Para compensar esse efeito aumenta a ventilação por minuto (VE) com comprometimento do ritmo respiratório. Esses fatores levam à relação direta do aumento da frequência cardíaca de repouso com o aumento do comprometimento pulmonar (CHAVES, 2007).

Nos pacientes com fibrose cística avançada a capacidade ventilatória está bem limitada, isto se deve parcialmente a incapacidade em reduzir o fluxo expiratório (circulatório) e do fechamento das vias respiratórias a baixos volumes pulmonares. A exigência do metabolismo para maiores taxas de fluxos quando estão submetidas a uma alta carga de trabalho podem ser atingidos por uma exigência de um volume maior. Enquanto o fluxo expiratório pode aumentar esses volumes, o fluxo inspiratório é comprometido e os músculos inspiratório também, o que ocasiona a fadiga devido a uma desvantagem mecânica. (LANDS, 1992)

Diminuição da densidade mineral óssea (DMO)---A perda óssea acelerada e, possivelmente a diminuição da formação óssea em pacientes com FC são moduladas, em parte, pelas citocinas - produzidas pelas células (macrófagos e neutrófilos) das vias aéreas - liberadas na infecção pulmonar. Outros fatores relacionados à diminuição da densidade mineral óssea (DMO) são: desnutrição, atraso puberal, deficiência de vitamina D, baixa ingestão e/ou absorção de cálcio, tratamento com corticoesteróides, níveis diminuídos de hormônios sexuais e de insulina. A aptidão física, avaliada pelo consumo máximo de oxigênio ( $VO_{2\ max}$ ), é

diretamente proporcional à DMO. Pacientes com maior DMO apresentam valores mais altos de  $VO_{2\max}$ . (CHAVES, 2007).

Diminuição da massa muscular---A força muscular é um determinante importante da capacidade física. Pacientes com FC e massa muscular reduzida apresentam baixa resistência aos exercícios. A principal causa da diminuição da massa muscular é a desnutrição protéico-energética, causada pelo desequilíbrio entre a absorção e o requerimento de nutrientes ingeridos. A DPE pode ocorrer em consequência do decréscimo da ingestão ou má absorção de nutrientes, aumento do trabalho respiratório, inflamação pulmonar e efeitos endócrinos, particularmente intolerância à glicose. (CHAVES, 2007).

A avaliação da tolerância e aptidão ao exercício nas em crianças com FC é uma medida útil ao impacto da doença no paciente, particularmente quando a doença já esta avançada .Além disso, a medida do nível de atividade pode ser usada para identificar limitações funcionais, bem como quantificar o reflexo da doença sobre atividades da vida diárias e a subsequente qualidade de vida. É também útil para predizer o prognostico da doença, permitindo uma prescrição seguida de exercícios, e para avaliação de vários tratamentos.

O teste clínico de esforço visa diagnosticar a presença e a gravidade da doença, estabelecer a função cardiorrespiratória do indivíduo e avaliar o desempenho do indivíduo para a decisão dos melhores procedimentos a serem tomados, e o melhor tipo de tratamento, de acordo com a necessidade do paciente, e a conduta de reabilitação fisioterapêutica

## **2.12 PROGNÓSTICO**

O prognóstico da FC relaciona-se com a herança genética, sexo, idade de início e a gravidade das manifestações clínicas respiratórias. A presença da mutação

DF508, na forma homozigótica, doença pulmonar mais grave e colonização precoce com *Pseudomonas aeruginosa* .

De acordo com Nixon (1992), em seu artigo onde ao pacientes foram acompanhados por 8 anos, tinham a idade de 7- 35 anos, submetidos as função pulmonar e teste ergométricos, onde foram calculadas as taxas de sobrevivência pelo método padrão de sobrevivência . O modelo de regressão proporcional de risco do Cox foi usado para determinar aproximadamente os riscos relativos da mortalidade e os riscos relativos ajustados por idade, sexo, índice de massa corpórea, volume de expiração forçada em 1 segundo (FEV1), pressão parcial de dióxido de carbono (PCO<sub>2</sub>) no final da expiração no ponto Máximo do exercício e consumo de oxigênio no pico máximo de exercício (VO<sub>2</sub>peak). Realizado na University Hospitals of Cleveland, obtiveram os seguintes resultados: que a bom estado aeróbio (VO<sub>2</sub> peak >82% do previsto), obtiveram uma taxa de sobrevivência de 83 % em oito anos, quando comparados com taxas de 51 % e 28 % para pacientes com média (VO<sub>2</sub> peak, ≤ 58 % do previsto) e baixo nível de boa forma física, respectivamente. Após adaptação para outros fatores de risco, pacientes com níveis mais elevados de boa forma física aeróbica tinham chances três vezes maiores de sobrevivência do que pacientes com baixo níveis de boa forma física. Colonização por *P. Cepacia* estava associada com risco de morte que havia aumentado cinco vezes mais. Idade, sexo, índice de massa corpórea, FEV1 e PCO<sub>2</sub> no final da expiração máxima do exercício não estavam independentemente correlacionados com mortalidade.

Concluíram que os níveis elevados de boa forma física aeróbia em pacientes com fibrose cística são associados com o significativo baixo risco de mortalidade. Embora uma boa forma aeróbia seja simplesmente um marcador para doenças menos severas, Medidas de VO<sub>2</sub> peak parecem ser de valor para prever prognóstico. Futuros estudos irão garantir se melhorando boa forma aeróbia através de programas de exercício irá resultar em um melhor prognóstico.

Um dos fatores que tem contribuído para um melhor prognóstico é o atendimento dos pacientes em centros especializados.

Com um conhecimento maior sobre a doença e o avanço nos recursos terapêuticos, o prognóstico tem melhorado de forma continuada, apesar de 15 à

20% dos pacientes fibrocísticos falecerem antes dos 10 anos, nos Estados Unidos e no Canadá .

Na década de 80, havia uma grande diferença entre a sobrevida média de FC nos Estados Unidos e no Canadá, que era de 27 e 30 anos, respectivamente, e a sobrevida média na América Latina, de 6 anos . Em Minas Gerais, no início da década de 90, a sobrevida média dos fibrocísticos, segundo Camargo e cols., era de 12,6 anos, sugerindo que temos que melhorar as condições diagnósticas e terapêuticas em nosso meio. (RIBEIRO, 2002; LOPES, 2006).

O prognóstico de pacientes com fibrose cística foi melhorada dramaticamente nas últimas duas décadas, com média de sobrevivência crescendo de 10.6 anos em 1966 para 28.0 anos em 1989. Muitos fatores foram identificados que parecem estar associados com prognóstico. Por exemplo, sexo masculino e absorção intestinal normal de gordura aparecem estar associado com um melhor prognóstico, enquanto a colonização do trato respiratório com *Pseudomonas cepacia* e pobre status nutricional aparece estar associado um pior prognóstico. (NIXON, 1992).

### 3.0 METODOLOGIA

Uma pesquisa de característica analítica qualitativa, que apresenta um método dedutivo.

Realizou-se levantamento bibliográfico envolvendo artigos científicos e livros textos relacionados à pacientes com fibrose cística. Para tanto foi utilizado as seguintes Base de dados : MEDline/ Bireme, LILACS, SCIELO, Sistema Integrado de Bibliotecas \_SIBI/PUC PR, Portal de informação UFPR(Sistemas de Bibliotecas), Biblioteca da Faculdade Evangélica do Paraná,abrangendo 1986 a 2007. O levantamento foi realizado no período de julho de 2007 a setembro de 2008.

Os critérios de inclusão dos artigos foram os seguintes: artigos que datem entre 1980 até 2007, artigos que relatem algum programa ou treinamento com pacientes com diagnóstico de FC, com idade entre 5 -25 anos. As palavras chaves utilizadas no levantamento foram nos idiomas: inglês e português- Cystic Fibrosis (fibrose cística), Exercise(Exercício), Aerobic(Aeróbio), Anaerobic(Anaeróbio).Os critérios de exclusão foram: Artigos sem programas ou treinamentos de exercícios, paciente sem diagnóstico de FC, pacientes com menos de 5 anos e mais de 26 anos.

Após a coleta do material bibliográfico, foram identificados e avaliados as características metodológicas e seus benefícios nas crianças com FC.

A seguir listo alguns sites de consulta:

- <http://www.abram.org.br>
- <http://www.abcdasaude.com.br>

## 4.0 RESULTADOS E DISCUSSÃO

Na presente revisão, foram analisados onze artigos que atenderam aos critérios de inclusão previamente estabelecidos e, a seguir, será apresentado um panorama geral dos artigos avaliados.

Dentre os incluídos na revisão foram escolhidos aqueles cujos artigos relatam algum programa de exercício ou treinamento aeróbio ou anaeróbio.

Os artigos avaliados, foram desenvolvidos nos seguintes lugares:

- Artigo 1. Clínica de FC do Centro Médico da Universidade de Utah, Salt Lake City
- Artigo 2. Acampamento Merrywood em Ontário, Canadá
- Artigo 3. Treinamento em casa
- Artigo 4. Programas de ciclismo em casa
- Artigo 5. Programa de exercício em casa
- Artigo 6. Acampamento de verão em Davos, Switzerland Israel
- Artigo 7. Royal Alexandra Hospital for Children-Holtain , Crymich, UK.
- Artigo 8. Cystic Fibrosis Center at University Medical Center(Utrecht the Netherlands)
- Artigo 9. Programa de treinamento hospitalar
- Artigo 10. Cystic fibrosis Center at the Children's Hospital of Pittsburgh
- Artigo 11. Clínica Escola de Fisioterapia da Universidade de Franca – UNIFRAN

Em relação ao tipo de revista nas quais foram publicados os artigos incluídos na revisão, foram publicados nas seguintes revistas: Sports Medicine, Chest, Chest, Pediatric pulmonology, The journal of pediatrics, Chest, Pediatric pulmonology, Chest, Pediatric pulmonology, Chest , Revista Reabilitar, respectivamente.

Quanto ao tipo de delineamento de pesquisa dos artigos avaliados, evidenciou-se, na amostra: que o artigo 1 é experimental, o 5 é um estudo experimental controlado e randomizado, e os artigos 7, 8, 10 são estudos randomizados controlados, e os outros artigos não foram relatados o tipo de estudo.

Na **tabela 4** , apresenta os artigos incluídos, onde datam de 1986 a 2005. A tabela mostra o ano dos artigos, o título e o autor de cada um deles.

Tabela 4. Ano dos Artigos, Título e Autor.

Artigo	Ano	Título	Autor
1	1986	Effects of a swimming program on children with cystic fibrosis	EDLUND ET al.
2	1991	Pulmonary function,nutrition and self-concept in cystic fibrosis Summer campers	RUBIN & GREIGER
3	1994	Effect of a home exercise training program in <u>patientes with cystic fibrosis</u>	JONG Et al.
4	1999	Outpatient exercise training in children with cystic fibrosis	GULMANS Et al.
5	2000	A randomized controlled Trial of a 3-year home exercise program in cystic fibrosis	WALKER Et al.
6	2002	Effects of na intensive 4-week Summer camp on cystic fibrosis	BLAU Et al.
7	2002	Randomized controlled study of in-hospital exercise training programs in children with cystic fibrosis	SELVADURAI Et al.
8	2004	Effects of anaerobic training in children with cystic fribrosis: A randomized controlled study	KLINJ Et al.
9	2004	Usefulness of a program of hospital-supervised <u>physilcal training in patients with cystic fibrosis.</u>	TURCHETA Et al.
10	2004	Strength VS aerobic training in children with cystic fibrosis.A randomized controlled trial	ORENSTEIN Et al.
11	2005	Repercussão de um programa de hidrocinesioterapia aeróbica sistêmica na adaptação cardiorrespiratória em pacientes portadores de fibrose cística	SANTANA Et al.

Na **tabela 5**, observamos o n de pacientes que participaram da pesquisa que vai de um n de 4 pessoas ate 72 pessoas, sendo todos os estudos com um n diferente um do outro.Quanto ao gênero da pesquisa feita pelos autores, foram recrutados mais pessoas do sexo Masculino do que o sexo Feminino, que variavam de uma idade de 6 anos até 25 anos .

**Tabela 5. Número de pacientes que participaram do estudo, Gênero (M/F), Idade ou Idade Média.**

Artigo	n	Masculino / Feminino	Idade
1	23	14 meninos e 9 meninas	7-14 anos
2	45	25 meninos e 18 meninas	6-12 anos
3	10	7 meninos adolescentes / 3 meninas adolescentes	20,6 idade média
4	14	9 meninos e 5 meninas	14,1 idade média
5	72	Não relatado no estudo	7-19 anos
6	13	7 mulheres e 6 homens	9-25 anos
7	3 grupos	Não relatado no estudo	8-16 anos
8	20	Não relatado no estudo	8-18 anos
9	12	Não relatado no estudo	12-24 anos
10	67	Não relatado no estudo	8-18 anos
11	4	4 meninos	10 idade média

A **tabela 6** retrata o tipo de programa de treinamento e seu objetivo. Vários tipos de programas são relatados neste estudo incluindo estes: progressivo aeróbio de natação, acampamento de verão, treinamento de exercícios realizados em casa, programa de ciclismo realizado em casa, programa de treinamento intra hospitalar, treinamento anaeróbio, treinamento força x treinamento aeróbio e treinamento cardiorrespiratório.

A maioria dos artigos tem como objetivo investigar ou avaliar os efeitos dos exercícios, ou avaliar a função, nutrição, tolerância ao exercício, ou até mesmo comparar o treinamento.

Tabela 6. Tipo de Programa e seu Objetivo.

Artigo	Tipo de Programa	Objetivo
1	Programa progressivo aeróbio de natação	Ponderar os efeitos fisiológicos e clínicos do exercício através de um programa progressivo de natação.
2	Acampamento de verão	Avaliar a função, nutrição e self concept em 2 semanas em um acampamento de verão.
3	Treinamento de exercícios realizados em casa	Investigar o efeito de exercícios em casa em pacientes com FC.
4	Programa de ciclismo em casa	O objetivo desse estudo foi investigar os efeitos e aceitabilidade de um programa de ciclismo em casa com crianças com fibrose cística.
5	Exercícios aeróbios feitos em casa	Observar os efeitos do programa de exercício em casa durante 3 anos ,com respeito a função pulmonar, tolerância ao exercício em pacientes com FC leve a moderada.E avaliar se o exercício regular aeróbio e uma opção de tratamento realista
6	Treinamento em acampamento de verão(Dieta hipercalórica, fisioterapia respiratória, escalada em montanha e atividades interiores)	Avaliar os efeitos os efeitos de participar deste acampamento:função pulmonar, tolerância ao exercício, estado nutricional
7	Programa de treinamento de exercício intra-hospitalar	O objetivo do estudo foi comparar treinamento aeróbio e resistência em crianças com fibrose cística admitidos no hospital com uma infecção pulmonar intercorrente com um grupo de controle
8	Treinamento anaeróbio	Investigar os efeitos do treinamento anaeróbio em crianças com FC.
9	Treinamento de exercícios aeróbios em crianças (caminhada ou corrida)	Avaliação dos efeitos de 1 programa de treinamento físico aeróbio,desenvolvidos com crianças (FC), do hospital, instituto de pesquisa e ambulatório supervisionados por um medico.
10	Treinamento de força x aeróbio	Comparar os efeitos de um regime em casa,semi supervisionado,treinamento de força corporal superior com um regime similar de treinamento aeróbio estruturado.
11	Treinamento Cardiorresp/ (hidrocinesioterapia).	Verificar a repercussão de um programa de treinamento cardiorrespiratório, por meio da hidrocinesioterapia aeróbia sistêmica, na tolerância ao exercício físico.

Na **tabela 7**, observamos a frequência, duração, intensidade e o período realizado.

Quanto à frequência observamos que no artigo 2 não foi relatado a frequência, os artigos 8, 9 foram realizados 2 vezes na semana, os artigos 1, 5, 10, 11 foram realizados 3 vezes na semana, os artigos 4, 7 foram realizados 5 vezes na semana e os artigos 3, 6 foram realizados diariamente.

Quanto à duração são relatados desde 15 minutos de atividade à 1 hora e 30 minutos.

A intensidade vai de 60% à 80% da FC Máx, com variação de 140 bpm à 180 bpm, no artigo 6 ele relata a intensidade usando a Saturação de oxigênio em >88% à 90%.

E o período de realização varia nos estudos desde 2 semanas à 1 ano.

**Tabela 7. Frequência, Duração, Intensidade e Período do Programa.**

Artigo	Frequência	Duração	Intensidade	Período
1	3 vezes na semana	60 min	60-85% da FC Máx	12 semanas
2	Não relatado no artigo	Não relatado no estudo	Não relatado no estudo	2 semanas
3	Todos os dias	15 min	Carga de trabalho submáximo ou 70% FC Máx.	3 meses
4	5 vezes na semana	20 min	70 a 80% da FC Máx com aproximadamente 140-160 bpm	1 ano
5	3 vezes na semana	20 min	70 a 80% da FC Máx com aproximadamente 150 bpm	3 anos
6	Diariamente	1a 3h de fisioterapia respiratória, escalada de 3 <sup>a</sup> 4 horas, 2 horas de atividades .	Mantendo SaO <sub>2</sub> em >88 a 90% a maior parte do tempo.	4 semanas
7	Crianças randomizadas no grupo de treinamento	Grupo 1- 30	70 % da FC Máx	4

	aeróbio participaram de atividades aeróbias por 5 sessões, cada com duração de 30 minutos, por semana. As crianças randomizadas no grupo de treinamento de resistência exercitaram tanto membros superiores e inferiores contra uma máquina de resistência graduada. Sujeitos no grupo de controle receberam fisioterapia respiratória padrão.	minutos. Grupo 2- tempo de realizar a tarefa. Grupo 3- tempo de realizar a fisioterapia.		semanas
8	2 vezes na semana	30 a 45 min	FC > 180 bpm	12 semanas
9	2 vezes na semana	30 min	60-80% da FC Máx.	12 semanas
10	3 vezes na semana	30 min	70% da FC Máx	1 ano
11	3 vezes na semana	50 min	70 a 85% da FC Máx.	8 semanas

**Tabela 8. Metodologia, Resultados, Conclusão dos artigos.**

Artigo	Metodologia	Resultados	Conclusão
1	Cada paciente do grupo de exercício e de controle foram submetidos a teste esteira, eletrocardiograma (ECG), testes de função pulmonar, e uma análise clínica da doença estatuto antes e depois de 12 semanas de treinamento programa. O programa foi realizado de natação foi supervisionado piscina (10 m de comprimento e 5 m de largura com uma temperatura da água mantida entre 32 e 35 ° C). O programa de treinamento consistiu de sessões divididas em três segmentos. O primeiro deles, um segmento instrucionais usados para ensinar as habilidades de natação, 30 minutos durante o primeiro	O estado clínico e a severidade da doença pacientes, baseado na pontuação de Shwachman. De acordo com a pontuação de Shwachman, a média da pontuação de treinamento as crianças mostram-se parcialmente prejudicada com alguma limitação no exercício extenuante. Durante o treinamento houve uma pequena mas significativa melhora no grupo de exercício, pontuação de Shwachman (82.5 para 85.0) comparado com o grupo de controle (85.5 para 82.5). Os dados pulmonares não mostraram mudanças significantes no grupo de exercício quando	Aumento significativo na sua tolerância de exercício (P<.05) bem como um melhor estatisticamente significativo no status clínico da fibrose cística (P<.01). Melhorar da auto estima e sua confiança. Afigurar-se- ia que apartir desses dados , que um programa de natação é uma excelente forma de terapia para melhorar o status clínico e qualidade de vida em pacientes com fibrose

	<p>mês e 25 minutos para o restante do programa. A segunda foi o segmento progressista fase endurance, que consistiu de 5 minutos contínuo de natação a primeira semana e um aumento de 3 min cada semana, posteriormente, atingindo um total de 20 minutos.</p> <p>O terceiro segmento destes pacientes foi com "free-play" com aproximadamente 30 minutos durante o primeiro mês e 20 minutos para o tempo restante do programa. Pacientes no grupo controle durante os 12 semanas foram convidados a continuar a sua vida normal, sem qualquer acréscimo de exercício.</p>	<p>comparados com o grupo de controle. A medida de VO<sub>2</sub> máx e minuto de ventilação máxima não mudaram significativamente no grupo de exercício comparado com o grupo de controle. A medida de VO<sub>2</sub> máx dos grupos de exercício e controle foi maior que a média de VO<sub>2</sub> máx relatado por Orenstein Et al. O tempo na esteira (tempo total de exercício) aumentou significativamente (P&lt;.05) no grupo de exercício (+2.2 minutos) comparado com o grupo de controle (- 0.4 minutos).</p>	<p>cística.</p>
2	<p>Primeiro foi realizado um questionário nos acamp/,depois foram feitos vários testes como: função pulmonar,dobras cutâneas ect.Foi realizado um questionário no final.foi realizado os testes antes, durante e depois do acampamento.</p>	<p>A taxa respiratória,que é elevada(anormal )em crianças com FC,diminuiu 10% após as 2 semanas,e o peso aumentou significativamente, e o self concept melhorou significativamente</p>	<p>Os benefícios do acampamento sugeridos por este estudo não podem ser atribuídos inteiramente a experiência do acamp/ sem examinar um grupo controle aleatório selecionado.</p>
3	<p>Durante o 1 mês os pacientes foram aconselhados a continuar andando de bicicleta s/ supervisão,somente no 2 e 3 mês foram incluídos no programa de exercícios.O treinamento consistia em andar em uma bicicleta ergométrica uma vez por dia.Com 3 min de aquecimento,15 minutos de treinamento com, carga de trabalho submáxima,e 3 min de volta calma.Duas vezes na semana o treinamento era</p>	<p>Nenhuma diferença significativa foi achada entre as 2 avaliações pré-treino.Pós treino houve melhora significativa na capacidade máx de exercício,VO<sub>2</sub> e na Saturação de oxigênio e grau de limitação em ADL,quando comparada aos valores iniciais.</p>	<p>Um programas de exercícios em casa,depois da avaliação clinica da tolerância a exercício,e um tratamento relativamente simples e eficiente que melhora o desempenho físico e a diminui a limitação em ADL e deve ser incluído no</p>

	supervisionado por um fisioterapeuta.		tratamento destes pacientes.
4	<p>O programa de exercícios constitui em andar num ciclo ergômetro, durante 20 min em casa. Após 2'min. de aquecimento a baixa intensidade, o volume de trabalho foi dobrado para uma carga de trabalho: em primeiro após o teste ergométrico inicial, foi aumentada para 50% da carga máxima alcançada; no segunda semana, para 60% e, nas semanas seguintes até que a "próxima mensuração" (após 3 meses), até 70%. Um fisioterapeuta local foi encarregado de fiscalizar o programa, uma vez por semana. A freqüência cardíaca foi mensurada a cada 3 min pela fisioterapeuta, e a carga de trabalho foi ajustado para essa semana, para manter a freqüência cardíaca entre 140-160 bpm,(70-80% do previsto máxima). Dezesseis minutos de ciclismo, nesta intensidade submáxima foram seguidos para um resfriamento (estabelece período de 2 minutos a baixa intensidade).</p>	<p>Diferenças estatisticamente significantes (<math>P &lt; 0.05</math>) entre os 2 periodos foram encontrados com relação a resistência dos músculos dos extensores, e com relação ao Máximo consumo de oxigênio por kg o peso corporal como também por Kg a massa livre de gordura. Todas as mudanças foram positivas. Nenhum efeito adverso foi encontrado. Competência percebida mostrou mudanças positivas nos sentimentos sobre aparência física, auto-estima geral e pontuação total de competência apreendido. A pontuação sobre a aceitação percebida do programa foram significativamente menor no fim do periodo de treinamento, contudo, pacientes relataram que queriam continuar com outro modo de treinamento.</p>	<p>O programa de treinamento do exercício em casa pode produzir efeitos benéficos no consumo de oxigênio, força muscular, e competência em crianças com fibrose cística. Embora, a aceitabilidade do programa foi baixa, sugerindo que a aderência em longo prazo seria pobre, e por isso, outros modos de treinamento precisam ser identificados.</p>
5	<p>Faziam 20 minutos de exercícios de sua escolha em casa. (Corrida,natação,ciclismo ou futebol).A atividade começa com 5 min de aquecimento e 5 minutos de relaxamento.Sendo monitorada pelos próprios pacientes,que também relatavam e registravam diariamente suas atividades.</p>	<p>O grupo controle demonstrou um maior declínio anual na porcentagem do previsto da capacidade vital forçada comparada ao grupo de exercício, com tendência semelhante FEV1. Pacientes permaneceram de acordo com o programa de exercício acima do</p>	<p>A função pulmonar teve declínio mais devagar no grupo de exercício do que no grupo controle, sugerindo um benefício para pct com FC, participando de exercício aeróbio.</p>

	<p>Pacientes faziam testes e eram avaliados regulares na clinica.</p> <p>Foi realizado um questionário final.</p>	<p>período de estudo. Um melhor sentimento de bem estar foi relatado.</p>	<p>Os pcts relatavam uma atitude positiva quanto a viabilidade e valor de inclusão de um o programa de exercício em casa, como tratamento.</p>
6	<p>O programa incluiu:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Uma dieta com alto consumo energético diário dos suplementos nutricionais;</li> <li>2. De 1 a 3 h fisioterapia respiratória intensiva diária (de acordo com a gravidade da doença);</li> <li>3. Diariamente faziam caminhadas nas montanhas, gradualmente aumentando as dificuldades, depois de um período aclimatação: 3 dias. Após há primeira semana os pacientes foram, em geral, subindo 300 a 500 m, ao longo de um período de: 3 a 4 h. A SaO<sub>2</sub> foi monitorado (Biox 3700; Ohmeda; Andover, MA), o ritmo de alpinismo era controlado para manter SaO<sub>2</sub> em &gt; 88 a 90% na maior parte do tempo;</li> <li>4. Os pacientes participaram de atividades esportivas complementares no período de 2 h, três vezes por semana, incluindo nadar, jogar bola , jogos, trampolim;</li> <li>5. Períodos de repouso adequados foram assegurados para que nenhum paciente chegasse a exaustão, a qualquer</li> </ol>	<p>A tolerância do exercício melhorou significativamente. A capacidade de trabalho aumento em 12,7%, e o oxigênio Máx aumentou em 10%, a ventilação por minuto aumento 18,5%(p significativo)</p> <p>No houve significante mudança na função pulmonar em repouso e pulso ou na saturação de O<sub>2</sub>. Aumentou o peso em média de 1KG.</p>	<p>O acampamento de verão melhorou a tolerância ao exercício em pct com FC. Isto pode explicar a melhora do bem estar do pct, apesar de valores inalterados para a função pulmonar em repouso.</p>

	<p>momento; e</p> <p>6. Foram levado para prestar cuidados adequados de higiene e fisioterapia em quartos separados.</p>		
7	<p>Treinamento Aeróbio- Crianças do grupo randomizados participaram de treinamento aeróbio ( atividades aeróbias durante 5 sessões), cada uma 30min de duração, por uma semana. As atividades aeróbias executadas eram monitoradas. Os exercícios eram feitos em uma bicicleta estacionária ou esteira, em uma velocidade a 70% FC durante 30 min. Foi realizado um teste para saber a frequência cardíaca de pico de cada indivíduo. Um oxímetro de pulso portátil foi utilizado durante o treinamento. Se necessário, oxigênio suplementar foi administrado para manter uma saturação de oxigênio de pelo menos 90%. Cada sessão de treino foi supervisionado.</p> <p>Treinamento de resistência - O treinamento randomizados de resistência do grupo de exercícios foi realizado em membros superiores e inferiores isocineéticos com uma máquina chamada Tidro-Power®, Keylink, Adelaide, Austrália do Sul. Os sujeitos do grupo treinamento de resistência, no início de cada sessão de treino iriam aumentar a resistência na máquina de a máxima resistência subjetiva, e um valor de 70% desse valor foi então usada para essa sessão de formação. Os assuntos eram cegos para marcar a resistência da máquina. Ao nível escolhido</p>	<p>Crianças que receberam treinamento aeróbio tiveram significativamente melhora capacidade aeróbio, níveis de atividades, e qualidade de vida do que crianças que receberam programa de treinamento de resistência. Crianças que receberam treinamento de resistência tiveram melhor ganho de peso (massa total, como também massa livre de gordura), função pulmonar e força na perna que crianças que receberam treinamento aeróbio.</p>	<p>Uma combinação de treinamento aeróbio e de resistência pode ser o melhor programa de treinamento, e estudos futuros podem melhor avaliar programas de treinamento para pacientes com fibrose cística</p>

	<p>de resistência, os sujeitos realizaram 5 séries de 10 repetições. O procedimento foi repetido para ambos os braços e as pernas. Foi realizado 5 sessões por semana e também foi supervisionado.</p> <p>O grupo controle -Indivíduos no grupo controle recebeu fisioterapia respiratória, mas não compareceram as sessões de treinamento.</p>		
8	<p>Programa de treinamento anaeróbio -indivíduos da foram treinados em uma base individual, padronizado, e as sessões de treinamento foram executadas pelas crianças, com seu próprio fisioterapeuta. Instruções escritas específicas, sob a forma de uma brochura foram dadas aos fisioterapeutas. A indivíduos treinaram 2 dias por semana. Cada sessão durava de 30 a 45 min. Diretrizes baseadas em uma revisão de estudos treino anaeróbico em crianças foram usadas. O programa de treinamento básico consiste em oito sessões de treinamento, que foram repetidos a cada 4 semanas. O programa de treinamento é descrito em detalhes em <a href="http://www.chestjournal.org/egi/content/full/125/4/1299/CD1">www.chestjournal.org/egi/content/full/125/4/1299/CD1</a>. Pontuações individuais e mudanças na formação de sobrecarga foram cuidadosamente registrar num diário .As crianças foram incentivadas a exercitarem constantemente em velocidade máxima.</p>	<p>Os pacientes do grupo de treinamento obtiveram melhoras significativas em seu desenvolvimento anaeróbio ,aeróbio e na qualidade de vida nenhuma mudança significativa foi vista em outros parâmetros,e nenhuma melhora foi encontrada no grupo controle.</p>	<p>O treinamento anaeróbio tem efeito mensurável sobre o desempenho aeróbio(embora não sustentado).O treinamento anaeróbio é importante componente de programa terapêutico para pacientes com FC.</p>
9	<p>Cada sessão de treinamento consiste em caminhada ou corrida na esteira por 30 min em uma velocidade permitida a 60%FC máx por 4 semanas,70% nas 4</p>	<p>Não houve mudança em FEV1 e CFV depois do período de tratamento. H<sub>r</sub>max e SBPm também permaneceram o mesmo.Houve aumento</p>	<p>Esse estudo mostrou que um programa simples de treinamento melhora a o estado</p>

	semanas seguinte ,e 80% nas ultimas 4 semanas sob estrita supervisão medica.	significante em TE,VO2,VO2/kg e ventilação pulmonar.	cardiopulmonar em curto prazo com crianças com FC.E que mais estudos devem ser feitos com amostra maiores e prazos prolongados são necessários para avaliar a longo prazo a sobrevida dos pacientes com FC.
10	Os participantes foram convidados a exercer pelo menos 3 vezes por semana.Crianças no grupo treinamento aeróbio foi dada uma escada stepping e instruído para exercer 5 minutos por sessão, aumentando gradualmente o seu exercício a 30 por sessão ao longo de o estudo. As crianças eram ensinadas a manter a sua meta de aumentar gradualmente a frequência cardíaca de 70% de sua frequência cardíaca máxima. Os participantes da musculação realizavam exercícios durante 20 minutos pelo menos 3 vezes por parte superior do corpo (peso Nordic Power com resistência mecânica Nordic Track; Chaska, MN) para realizar levantamento. Esses exercícios foram adaptados individualmente ao participantes , os exercícios foram aumentados gradualmente ao longo do ano. As crianças foram instruídos a manter a sua frequência cardíaca <55% do seu Máx.	O exercício aeróbio, a função pulmonar, qualidade de vida, e força foram medidos no início, aos 6 meses, e em 12 meses. Dosagem de formação aumentou o peso máximo levantado para bíceps significativamente mais do treinamento aeróbio ( $p < 0,02$ ). No entanto, este diferencial não permaneceu significativo após controle para o aumento da altura. Ambas as modalidades de formação estiveram associados com aumento da resistência ( $p < 0,002$ ) e capacidade de trabalho físico (PWC) ( $p < 0.033$ ).	Concluimos que o treinamento de força e treinamento aeróbico pode aumentar a força da parte superior, e que ambos os tipos de formação para crianças pode aumentar PWC em crianças com FC. Futuros estudos devem ser realizados com o destreino com indivíduos e amostras maiores para aumentar a potência estatística.
11	Realizado em piscina terapêutica aquecida(30C),trabalhando todo o corpo.Onde o tempo	Melhora estatística (teste t de Student) na performance cardiorrespiratória,	Melhora a capacidade de tolerância ao exercício

foi dividido em 10' de aquecimento, 30' de exercícios aeróbios, 5 de desaceleração e 5 de relaxamento+fisioterapia	avaliada no teste de caminhada em 6', no total de distância percorrida na 4 semana e 8 semana em relação a avaliação inicial. Houve diminuição, porém, não significativa estatisticamente da FC repouso, e da dispnéia pós exercício.
--	---

### Discussão da Tabela 8

A atividade física em pacientes com FC é indispensável, e importante, pois age na prevenção do acúmulo de secreção, e traz vários benefícios aos pacientes.

Nos artigos encontrados, obtiveram resultados positivos que possibilitaram a vida destes pacientes, e uma melhora na qualidade de vida. Os benefícios encontrados de acordo com os artigos foram: Melhora na tolerância ao exercício, melhora do estado clínico, melhora da auto-estima, melhora da confiança, melhora do desempenho físico, melhora do consumo de oxigênio, aumento da força muscular, aumento do peso dos pacientes e melhora do condicionamento cardiorrespiratório.

A função pulmonar não resultou em mudanças significativas, concordando com ORESTEIN (1989), porém no artigo 5 é relatado que a função pulmonar teve declínio mais lento no grupo de exercícios do que o grupo controle, sugerindo benefícios para os pacientes que realizam exercícios aeróbios.

A partir dos conteúdos dos artigos pesquisados, observou-se que em geral os artigos usam exercícios aeróbios, onde relatam benefícios significantes. De acordo com Pfeifer e Silva (2007), o exercício aeróbio melhora a eficiência cardiovascular e a resistência músculo-ventilação, indicando um melhor prognóstico.

De acordo com Chaves (2007) e Tarantino (2002), os exercícios aeróbios são aqueles que são executados de maneira contínua, e que utilizam o oxigênio como principal fonte de energia (ATP), para gerar trabalho muscular. Estes exercícios podem ser recomendados para pacientes com FC: caminhar, correr, nadar, andar de bicicleta, jogar futebol, e também estão de acordo com os artigos encontrados. Os exercícios aeróbios quando praticados de maneira mais regular, melhoram a capacidade cardiopulmonar, melhoram os níveis de atividade habituais, melhoram a tolerância ao exercício, a sensação de bem estar, diminui a resistência a insulina, melhora a composição corporal, aumenta a densidade mineral óssea, produz efeito anabólico, aumenta a força muscular, aumenta a resistência da musculatura respiratória, diminui a dispnéia, e aumenta a quantidade de água no muco, facilitando a eliminação .

O exercício aumenta a clearance mucociliar, porém é menos eficaz na clearance das secreções brônquicas que nas técnicas de ciclo ativo. O exercício não substitui a Fisioterapia, mas complementa. (PRYOR, 2002; TARANTINO, 2002; PFEIFER, 2007)

Alguns artigos usaram programas de treinamento com exercícios de força e resistência muscular. De acordo com Chaves (2007), esta modalidade de exercício tem grande importância para a terapia dos pacientes com FC, porque a desnutrição e o processo inflamatório do pulmão levam à diminuição da massa corporal magra (hipotrofia muscular), apontada como principal fator da diminuição da capacidade para o exercício em indivíduos com FC. Aliado a esse quadro ocorre à perda de força da musculatura respiratória que causa hipercapnia (devido à ventilação pulmonar insuficiente) e aumenta ainda mais a limitação ao exercício. Desta maneira, aumentar a força da musculatura periférica e da musculatura respiratória é fundamental para melhorar a aptidão física.

De acordo com Lands (1992), o músculo periférico contribui para a carga ventilatória exigidos do sistema respiratório, através do aumento do VCO<sub>2</sub>. Indivíduos que estão em melhores condições aeróbias são mais propensos a usar a gordura como combustível e metabolizar o lactato localmente. Ambos os fatores resultam em menos CO<sub>2</sub> e lactato na circulação venosa e

conseqüentemente menos demanda ventilatória. Portanto a importância da função pulmonar do músculo periférico em determinar a capacidade máxima do exercício.

A escolha do tipo de treinamento ou programa a ser escolhido deve ser realizado através de uma avaliação qualitativa e quantitativa da tolerância ao exercício, que fornece a base para o planejamento de um programa de recondicionamento que esteja apropriado para cada paciente.

## 5.0 CONCLUSÃO

Podemos concluir que o principal fator e o mais relevante é o diagnóstico preciso e confirmado para Fibrose Cística, onde o profissional estará baseado em uma avaliação criteriosa e individualizada de cada paciente. Deste ponto em diante é importante salientar o trabalho de uma equipe multidisciplinar, onde cada uma desempenha uma função fundamental para o tratamento e prognóstico de pacientes com Fibrose Cística.

Na busca dos melhores benefícios disponíveis com o exercício físico em pacientes com fibrose cística, podemos concluir que o exercício é importante na vida destes pacientes e que entra junto como forma de tratamento imprescindível, trazendo resultados positivos como: melhora da capacidade cardiopulmonar, melhora dos níveis de atividade habituais, aumento da tolerância ao exercício, sensação de bem estar, diminui a resistência a insulina, melhora a composição corporal, aumenta a densidade mineral óssea, produz efeito anabólico, aumenta a força muscular, aumenta a resistência da musculatura respiratória, diminui a dispnéia, aumenta a quantidade de água no muco, e a melhora a qualidade de vida destes pacientes.

Portanto conclui-se na presente revisão que e/ou treinamento ou programas de exercícios são benéficos e seguros para todos os pacientes com Fibrose Cística, exceto aqueles com doenças pulmonar grave. Mas de acordo com Tarantino (2002), e Pfeifer (2007), as doenças pulmonares graves devem ser suplementadas com oxigênio, onde resultará benefícios para estes pacientes.

Segundo Silva (1991), não há um exercício melhor que o outro. A eleição do exercício é aquele que o paciente prefere e por isso faz com maior prazer e melhor. E de acordo com Chaves (2007), os melhores resultados são obtidos com os programas de treinamento assistido, devido a sua maior regularidade.

O exercício deve ser feito sempre precedente a fisioterapia respiratória, facilitando assim a mobilização das secreções.

## REFERÊNCIAS

ANDRADE E.F, FONSECA D.L.O,et al., Avaliação evolutiva da espirometria na fibrose cística. **J. Pneumologia** v.27 n.3 São Paulo maio/jun. 2001.

BARNAI M, LAKI I,et al., Relationship between breath-hold time and physical performance in patients with cystic fibrosis. **Eur J Appl Physiol** (2005) 95: 172–178.

BLAU H.; H Mussaffi-Georgy ,et al., Effects of an intensive 4-week summer camp on cystic fibrosis: pulmonary function, exercise tolerance, and nutrition. **Chest** 121(4):1117-22, 2002 Apr.

CHAVES C.R.M.M.;OLIVEIRA C.Q.et al. Exercício aeróbico, treinamento de força muscular e testes de aptidão física para adolescents com fibrose cística: revisão da literatura. **Revista Brasileira Saúde Maternidade infantil.** 7(3):245-250,jul./set 2007.

CHERNIACK R.M.**Teste de função Pulmonar Manual Médico De Bolso.**2ed.Editora Revinter,Rio de Janeiro,1995.

COELHO C.C.;AQUINO E.S;Análise comparativa e reprodutibilidade do teste de caminhada com carga progressiva em crianças normais e em portadoras de fibrose cística.**Jornal Brasileiro de Pneumologia.**;33(2): 168-174,2007.

EDLUND L.D.; FRENCH R. W. et al. Effects of a swimming program on children with cystic fibrosis. **Sports medicine.**vol 140,jan 1986.

GULMANS V.A. MEER K.et al. Outpatient exercise training in children with cystic fibrosis : physiological effects,perceived competence, and acceptability.**Pediatric Pulmonology.**Jul;28(1): 39-46.1999.

JONG W.,GREVINK R.J. ET al.Effect of a home exercise training program in patients with cystic fibrosis.**CHEST** 105(2): 463-8;Feb 1994.

KLIJN, P.H.C; OUDSHOORN A, et al.Effects of Anaerobic Training inChildren With Cystic Fibrosis (A Randomized Controlled Study). **CHEST** 2004; 125:1299–1305.

LANDS L.C. et al. Analysis of factors limiting maximal exercise performance in cystic fibrosis.**Clinical Science.**83,391-397.1992.

LEMOS A. C. M.; MATOS E.; et al, Fibrose cística em adultos: aspectos clínicos e espirométricos. **J. bras. pneumol.** vol.30 no.1 São Paulo , 2004.

LOPES A.C.Tratado de Clínica Médica Volume III.Editora Roca,São Paulo ,2006.

NIXON P.A.,et al. The prognostic value of exercise testing in patients with cystic fibrosis.**The new England journal of medicine.**vol.327,n25,1992.

O'NEILL PA, DODDS M,et al. Regular exercise and reduction of breathlessness in patients with cystic .brosis. *Br J Dis Chest* 81:62–69(1987).

ORESTEIN D.M.NIXON P.A,et al.The quality of well-being in cystic fibrosis.*CHEST.*95(2):344-347,1989.

ORENSTEIN D.M.;MELBOURNE F. Strength VS aerobic training in children with cystic fibrosis.A randomized controlled Trial.**CHEST.**126 (4) October,2004.

PFEIFER L.I.,SILVA M.A.Reabilitação Pulmonar de crianças com fibrose cística do estado do Pará. **Revista Fisioterapia em Movimento**,V.20,n.4,p.73-81,out/dez.2007.

POOLE S. Dietary treatment of cystic fibrosis. In: Hodson ME, Geddes DM. Cystic Fibrosis. 1995; Pp 383-95.

PRYOR.J.A. WEBBER B.A.**Fisioterapia para problemas respiratórios e cardíacos.**2 ed.Editora Guanabara Koogan,Rio de Janeiro ,2002.

REIS FJC, DAMSCENO N. Fibrose cística. **J pediatr** (Rio) 1998; 74: S76-S94.

RIBEIRO J.D; RIBEIRO M .A. G., RIBEIRO A.F; Controvérsias na fibrose cística- do pediatra ao especialista. **J. Pediatr.** (Rio de J.) v.78 supl.2 ,2002.

RUBIN K.;GREIGER D. W. Pulmonary function ,nutrition, and self-concept in cystic fibrosis Summer campers.**CHEST** 100 ,n3 ,pp649(6),Sep 1991.

SANTANA M.E.F.;PENASSO P.Repercussão de um programa de hidrocinesioterapia aeróbica sistêmica na adaptação cardiorrespiratória em pacientes portadores de fibrose cística.**Revista reabilitar.**26(7): 4-10.2005.

SANTOS G. P. C.; DOMINGOS M. T.;et all, Programa de triagem neonatal para fibrose cística no estado do Paraná: avaliação após 30 meses de sua implantação. **J. Pediatr.** (Rio de J.) vol.81 no.3 Porto Alegre ,2005.

SELVADUAI HC . CJ Blimkie,et al., Randomized controlled study of in-hospital exercise training programs in children with cystic fibrosis. **Pediatr Pulmonol.** 2002 Mar;33(3):194-2000.

SILVA L.C.C. **Compêndio de Pneumologia**.2ed.São Paulo,1991.

SMITH,M,BALL V.**Fisioterapia cardiopulmonar para fisioterapeutas**.Editora Premier; São Paulo,2004.

STAAB D; Cystic fibrosis -- therapeutic challenge in cystic fibrosis children. **Eur J Endocrinol**;151 Suppl 1:S77-80, 2004 .

STIVAL A. BUSATO A. Atuação primária da Fisioterapia na Fibrose cística Infantil.**Revista Fisioterapia em Movimento**.Vol.VII,n2,out/março 1995.

TARANTINO A.B.**Doenças Pulmonares**.5 ed.Editora Guanabara,Rio de Janeiro,2002.

TECKLIN J.S.**Fisioterapia pediátrica**,3 ed.Editora Artmed, Porto alegre,2002

THOMSON A.,SKINNER A.Et al. **Fisioterapia de Tidy**.Editora Santos,São Paulo,1994.

TURCHETA A.;SALEMO T.et al. Usefulness of a program of hospital-supervised physical training in patients with cystic fibrosis. **Pediatric Pulmonology**.Aug; 38(2):115-8.2004.

WALKER J. S.;ET al.A randomized controlled Trial of a 3-year home exercise program in cystic fibrosis.**The journal of peadiatrics**.vol 136,number 3 Março 2000.

WEST J.B.**Fisiopatologia Pulmonar**.1 ed.Editora Manole Ltda,São Paulo,1996.

---